18

FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-OUEST

Année 1973 N°.....

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Madame GAUME Christiane, Epouse DAVID

née le 28 Décembre 1946 à YZEURE-sur-ALLIER

Présentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES HAMARTOMES ET HAMARTOCHONDROMES

PULMONAIRES

Président : **Monsieur le Professeur André MEYER**

FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-OUEST

Année 1973 N°.....

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Madame GAUME Christiane, Epouse DAVID

née le 28 Décembre 1946 à YZEURE-sur-ALLIER

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES HAMARTOMES ET HAMARTOCHONDROMES

PULMONAIRES

Président : **Monsieur le Professeur André MEYER**

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544710_0043

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur André MEYER

qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre admiration et de notre profond respect.

A Monsieur le Docteur Jean LE MELLETIER,

qui nous a proposé le sujet de cette thèse et aidés à sa réalisation.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance pour l'enseignement qu'il nous a prodigué avec autant de patience au cours de nos stages dans son Service.

A Monsieur le Docteur Pierre VERDOUX,

qui nous a apporté sa précieuse collaboration.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Professeur J. DE BRUX,

A Monsieur le Docteur A.-D. PUCCINELLI,

A Monsieur le Docteur CHOME,

Qu'ils trouvent ici le témoignage de notre vive reconnaissance.

A mon Mari,

A mon Fils,

A mes Parents,

A mes Grands-Parents,

A mes Beaux-Parents.

INTRODUCTION

Nous nous proposons d'exposer dans cette thèse sept observations d'hamartochondromes et une observation d'hamartome pulmonaires.

D'une part, six cas d'hamartochondromes observés depuis une douzaine d'années dans le Service de Pneumophtisiologie de Monsieur LE MELLETIER à Versailles, d'autre part, un cas d'hamartochondrome et un cas d'hamartome constatés par ailleurs à la Clinique Chirurgicale du Val d'Or à Saint-Cloud parmi les malades de Monsieur VERDOUX. De plus, nous ne ferons que citer un dernier cas d'hamartochondrome dont le diagnostic est seulement fortement probable. La certitude ne pourrait naître que de la chirurgie et le malade refuse toute exérèse.

Bien que nous ne possédions que neuf observations personnelles, grâce aux travaux déjà effectués sur ce sujet, il nous sera possible de tirer quelques conclusions d'ordre général mais aussi de nous interroger sur quelques points précis, en particulier sur deux constatations :

- coexistence d'une tuberculose et d'un hamartochondrome pulmonaire ;

- coexistence d'un cancer bronchique et d'un hamartochondrome pulmonaire.

Mais tout d'abord, définissons le terme d'hamartochondrome pulmonaire.

Avant le terme d'hamartochondrome, fut employé celui « d'hamartome », pour la première fois par ALBRECHT en 1904 et à propos de tumeurs hépatiques.

Etymologiquement, du grec « hamartano », ce sont des tumeurs qui « ont manqué leur but », qui « n'ont pas abouti ». ALBRECHT disait : « ce sont des malformations apparentées aux tumeurs, dans lesquelles on retrouve un mélange anormal de constituants normaux de l'organe en cause. L'anomalie pouvant prendre la forme d'un changement dans la quantité, le groupement ou la différenciation des éléments d'origine ».

Appliqué au poumon, le terme d'hamartome sera employé pour toute tumeur comprenant des éléments épithéliaux et conjonctifs, rappelant les tissus embryonnaires endodermiques et mésodermiques du poumon.

Pour parler d'hamartochondrome, il faudra que la composante cartilagineuse soit prédominante. Ce terme est employé pour la première fois par JAEGER en 1935.

En France, le terme le plus précis sera donc : HAMARTOCHONDROME PULMONAIRE et le plus général : HAMARTOME PULMONAIRE.

En Angleterre, on parle de « HAMARTOMA OF THE LUNG » ; en Allemagne de « HAMARTOMA » ou « LUNGENHAMARTOCHONDROM ».

Aux Etats-Unis, en 1952 avec JACKSON, on utilisait encore le nom de « ADENOCHONDROME » pour décrire l'hamartochondrome endobronchique. Actuellement, le terme le plus employé est celui de « HAMARTOMA OF THE LUNG », comme en Angleterre.

Il faut tout de même signaler que certains auteurs parlent indifféremment d'adénome, d'hamartome et même d'épistome pour désigner la même tumeur, ce qui est criticable d'un point de vue nosologique.

Cependant, dans toutes les publications récentes, hamartome et hamartochondrome sont les termes les plus souvent utilisés.

En 1973, cette tumeur bénigne est toujours rare mais suscite encore beaucoup d'intérêt. Elle se présente le plus souvent comme une tumeur solitaire du poumon, habituellement asymptomatique, de découverte d'examen systématique radiologique : c'est une opacité arrondie, siègeant en plein parenchyme, dense et bien limitée.

Son diagnostic sur les données cliniques et examens paracliniques est souvent émis mais demeure incertain. Le premier diagnostic évoqué reste souvent celui d'un cancer bronchique. Seule, la thoracotomie exploratrice avec examen extemporané anatomopathologique apporte une certitude quant à la nature de cette tumeur et décide de l'attitude thérapeutique à adopter.

Notre plan sera le suivant :

- dans un premier chapitre, nous essaierons de donner un aperçu historique de l'évolution des idées sur cette tumeur pulmonaire cartilagineuse depuis le milieu du XIX^{e} siècle ;
- ensuite, quelques données statistiques nous permettront d'établir la fréquence des hamartochondromes par rapport aux autres tumeurs rondes pulmonaires, et leur monde de survenue prédominant ;
- dans un 3^{e} chapitre, figureront nos différentes observations personnelles, suivies d'une étude sur les localisations les plus habituelles et les plus rares de ces tumeurs, leur symptomatologie et leur structure anatomopathologique ;
- puis viendra un chapitre de pathogènie avec exposition des deux grandes théories encore habituellement discutées, théorie inflammatoire et théorie embryonnaire ;
- enfin nous terminerons cet exposé par une étude des caractères particuliers à nos observations et par les conclusions qu'elles nous paraissent justifier.

HISTORIQUE

Bien avant 1904, certains auteurs ont décrit des tumeurs cartilagineuses pulmonaires découvertes fortuitement au cours d'autopsies.

D'après les descriptions plus ou moins précises qu'ils en ont faites, il semble bien que l'on puisse, actuellement, rattacher ces formations aux hamartochondromes.

C'est ainsi qu'en 1836, l'Allemand MULLER donne le premier une définition détaillée de la « tumeur cartilagineuse », il l'appelle « Euchondrome » ; « cette tumeur est développée dans les os ou dans les parties molles, elle est alors recouverte de tissu cellulaire. Son contenu est mou, souvent parsemé de la substance spongieuse de l'os, mais formé essentiellement de deux substances, l'une fibreuse, l'autre cartilagineuse ».

En 1845, à l'Hôtel Dieu à Paris, LEBERT découvre fortuitement au cours d'une autopsie, une tumeur pulmonaire répondant à cette définition. C'est une tumeur cartilagineuse développée entre deux lobes pulmonaires. Il en fait seulement une description anatomique.

Par contre, en 1847, BLEU découvrant au sommet d'un poumon une petite tumeur cartilagineuse du volume d'une amande, finement pédiculée, évoque déjà, sur l'avis de ses maîtres, une origine inflammatoire à cette formation, en rapport semblerait-il, avec une pleurésie ancienne.

Il faut attendre 1863 pour avoir une définition anatomique plus précise des formations cartilagineuses pulmonaires, ceci grâce à VIRCHOW. D'après lui, elles seraient constituées à la fois de fragments mésenchymateux et de petits kystes épithéliaux. Il leur donne le nom de « Tératome ».

Enfin, aux environs de 1900, tous les auteurs ayant fait des recherches dans ce domaine, en arrivent à la même conclusion : ce sont des tumeurs à tissus multiples, faites en particulier d'éléments épithéliaux et conjonctifs. CHIARI, en 1883, émet l'idée que ces tumeurs seraient développées aux dépens de bronches différenciées.

Mais la grande date demeure 1904 avec ALBRECHT, bien que le terme d'hamartome ne s'appliquât initialement qu'aux tumeurs hépatiques.

Rappelons que ce sont des tumeurs malformatives du foie, renfermant des éléments normaux mais anormalement agencés et irrégulièrement fixés à l'une ou à l'autre des étapes chronologiques de son développement. Cette définition est donc une définition générale évoquant plus le mode de formation de la tumeur que sa structure histologique. Déjà, il semble qu'elle aurait pu s'appliquer à tout autre viscère que le foie.

A l'époque, personne ne rapproche cette nouvelle définition des dernières descriptions anatomiques précises faites au sujet des tumeurs cartilagineuses pulmonaires. Bientôt d'ailleurs, le terme même d'hamartome tombe dans l'oubli.

Cependant, au fil des années, les examens radiologiques systématiques et la chirurgie d'exérèse se développant, les observations chirurgicales de tumeurs pulmonaires cartilagineuses vont devenir plus nombreuses et assez unanimement, on les appelle « chondromes pulmonaires ».

C'est en 1929 que BAYER suggère l'emploi du terme « Hamartome pulmonaire » pour remplacer celui de chondrome du poumon.

En 1934, GOLDWORTHY propose, lui, « Hamartome chondromateux pulmonaire ».

Enfin en 1935, JAEGER regroupe ces deux derniers termes et pour la première fois emploie celui de « Hamartochondrome pulmonaire ».

Aux Etats-Unis ainsi qu'en Europe, différents auteurs font part de leurs observations personnelles d'hamartochondromes pulmonaires et signalent même quelques localisations inhabituelles.

En France, la première description anatomique et clinique d'ensemble est faite par l'Ecole Lyonnaise en 1953 avec SANTY et GALY.

1 203 nodules pulmonaires solitaires réséqués
(E.W. DAVIS et ses coll.)
1956

Tumeurs malignes	437
• Cancers bronchiques périphériques primitifs	316
• « Adénomes » bronchiques	42
• Cancers secondaires (formes monocentriques)	69
Hamartomes	100
« Granulomes » spécifiques et non spéc.	502
Lésions diverses	164
• Kystes bronchogéniques	52
• Neurofibromes	11
• Fibromes	6
• Tumeurs vasculaires	7
• Lipomes	2
• Lymphomes	5
• Kystes bronchectasiques	2
• Pneumonies chroniques	21
• Kystes hydatiques	18
• Cas rares et variés	40

Tableau I

FRÉQUENCE - STATISTIQUES

Les hamartochondromes pulmonaires, bien qu'étant des lésions peu fréquentes, ne sont tout de même pas des lésions rares.

En voici pour preuve une statistique réalisée en 1956 par E.W. DAVIS et ses coll. à partir des principales statistiques mondiales, citée en 1966 par ISRAEL-ASSELAIN et J. CHEBAT dans La Gazette Médicale. Elle porte sur 1 203 nodules pulmonaires réséqués (tableau I) : par rapport aux autres tumeurs rondes pulmonaires, les hamartomes, au nombre de 100, représentent 8,3 %.

Une autre statistique, établie en 1963 par STEELE et ses coll., rapportée par les mêmes auteurs, porte elle, sur 887 nodules pulmonaires solitaires réséqués chez des hommes (Tableau II) : le pourcentage d'hamartochondromes est ici de 7,3 %. Les tumeurs bénignes représentent 10 % de la totalité des lésions et, parmi celles-ci, ce sont les hamartomes les plus fréquents.

En 1962, aux Journées de l'Hôpital LAENNEC, les participants réunissaient 300 observations d'hamartochondromes.

Plus récemment, en mai 1971, une statistique américaine, établie par Ph. KOUTRAS et ses coll. dans « Journal of Thoracic and cardiovascular Surgery » fait état de 869 cas publiés depuis 1924. YOUNG et ses coll. estiment à 0,25 % l'importance de l'hamartochondrome sur la population générale. MAC DONALD et ses coll. trouvent le même pourcentage mais effectué à partir de 10 000 autopsies (Clinic Mayo). Le pourcentage moyen d'hamartochondromes par rapport aux autres tumeurs solitaires du poumon est de 6,9 %, ce qui correspond à peu près aux statistiques françaises.

887 nodules pulmonaires solitaires réséqués

(STEELE et ses coll.)

1963

Tumeurs malignes : 316		**Lésions diverses bénignes : 88**	
• Carcinomes primitifs	280	• Hamartomes	65
• Carcinomes secondaires	26	• Kystes bronchogéniques	7
• « Adénomes » bronchiques	7	• Adénopathies ss-pleurales	4
• Tumeurs malignes diverses	3	• Lésions pneumoniques	2
Tumeurs inflammatoires : 474		• Anévrysmes artério-veineux	2
• Histoplasmomes	164	• Anthracosilicoses	2
• Tuberculomes	122	• Kyste hydatique	1
• Coccidioimycose	98	• Ectasie de l'artère pulmonaire	1
• Cryptococcose	5	• Hémangiopéricytome	1
• Actinomycose	1	• Infarctus	1
• Aspergillome	1	• Sarcoïdose	1
• Blastomycose	1	• Séquestration kystique	1
• Non identifiés	82	+ 9 tumeurs pleuro-pariétales dont il n'est pas tenu compte ici.	

Tableau II

Tranche d'âge	Nombre d'opacités rondes	Nombre de lésions malignes	% des lésions malignes	% des lésions bénignes
25-29 ans	39	1	2 %	98 %
30-34 ans	53	2	4 %	96 %
35-39 ans	**100**	13	13 %	**87 %**
40-44 ans	**120**	18	15 %	**85 %**
45-49 ans	105	27	26 %	74 %
50-59 ans	135	56	41 %	59 %
60-69 ans	253	127	50 %	50 %
70-79 ans	44	31	70 %	30 %
80 ans et +	5	5	100 %	0 %

Tableau III

Maintenant, voyons quel est le rapport existant entre hamartochondrome endobronchique et hamartochondrome intraparenchymateux. Sur 457 observations d'hamartochondromes rapportés par 159 auteurs qui ont été dénombrés par BATESON, 80,5 % de ces tumeurs sont intrapulmonaires et 19,5 % endobronchiques.

R. DEBRE (Presse Médicale juin 1957), sur 140 cas, fait part de 110 intrapulmonaires et 30 endobronchiques.

Dans la statistique américaine évoquée précédemment, les 869 cas se répartissent de la manière suivante :

- 100 endobronchiques,
- 2 hilaires,
- 767 intrapulmonaires,

donc la prédominance de l'hamartochondrome intrapulmonaire est indiscutable que l'on prenne n'importe quelle statistique.

Au point de vue de l'âge de survenue de ces tumeurs, les auteurs américains pensent que la maladie est découverte avec prépondérance au moment de l'âge moyen de la vie. Pour ASSIMIS, dans un mémoire pour le titre d'assistant étranger, paru à Paris en 1956, la découverte se fait entre 50 et 60 ans. Toujours en France, un tableau très intéressant a été publié en 1966 dans « Le Concours Médical » par C. DEMAY sur le rapport de l'âge et du nombre des opacités rondes pulmonaires ainsi que le pourcentage des lésions bénignes et malignes, sachant que, d'après les statistiques de STEELE, les hamartochondromes constituent la majorité des tumeurs bénignes (tableau III). On remarque donc que le pourcentage le plus élevé des lésions bénignes, traduites par des opacités rondes, se situe entre 35 et 44 ans, ce qui rejoint en somme la statistique américaine.

Un dernier mot pour terminer sur l'importance du sexe. Il semble que l'homme soit plus souvent atteint que la femme. Les américains avancent que quatre hommes sont atteints pour une seule femme.

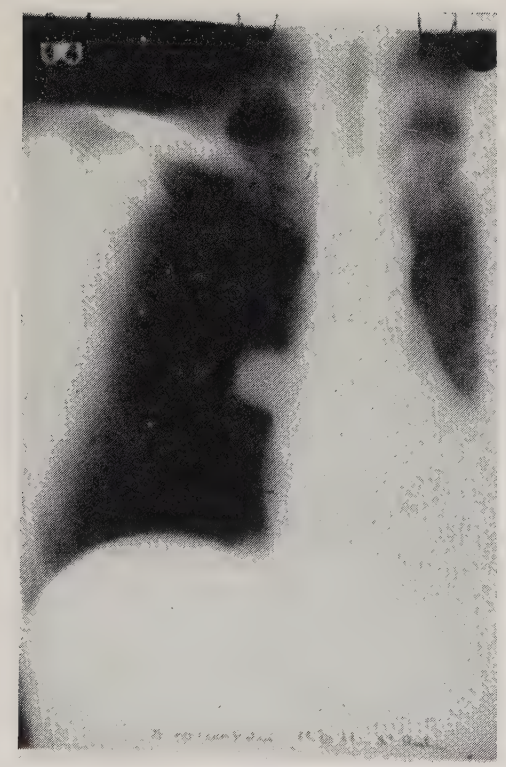
Quant à nos propres observations, elles se présentent ainsi : sept cas en douze ans dans un service de Pneumophtisiologie de la région parisienne. Nous mettrons à part les deux cas apportés par M. VERDOUX, deux hommes en l'occurence de 53 et 45 ans, dont on ne connaît pas la fréquence exacte de survenue par rapport aux autres lésions opérées.

Pour ceux du Centre Hospitalier de Versailles, il s'agit d'une femme et six hommes. Les localisations sont les suivantes : cinq intraparenchymateux, un médiastinal, un non opéré, intraparenchymateux très probable. Les âges sont respectivement 38, 60, 39, 63, 38 et 43 ans, mais ce sont les âges de découverte de la lésion et sans doute pas ceux de sa naissance.

On peut donc en déduire que, globalement, ces quelques cas reflètent bien les statistiques plus générales.

Mr. B.....

Observation n° 1



Hamartochondrome médiastinal

OBSERVATIONS

Tout d'abord, six observations constatées dans le Service de Pneumophtisiologie de Mr. LE MELLETIER au Centre Hospitalier de Versailles.

Observations n° 1 :

Mr. B....., âgé de 39 ans est mécanicien.

Pas de passé pathologique pulmonaire particulier.

1964 : découverte lors d'un examen radiologique pulmonaire systématique d'une opacité arrondie de la taille d'une petite noix, dense, homogène, à contours réguliers, à projection hilaire droite. Aucune investigation complémentaire n'est alors entreprise.

1965 : lors d'un nouveau cliché pulmonaire, on constate une légère augmentation de volume de l'image.
1967 : l'image a encore un peu augmenté. Le malade est enfin hospitalisé en décembre de la même année, devant la persistance et même l'augmentation de volume de cette image pathologique pulmonaire.

Cet homme est en parfait état général et ne présente aucun signe fonctionnel.

Sur les radiographies de profil, l'opacité se projette au niveau du segment ventral du lobe supérieur droit.

Les examens complémentaires sont tous normaux. Les bacilloscopies sont toutes négatives à l'examen direct et à la culture. L'ID tuberculinique à 10 u est positive : + + +.

La bronchoscopie est normale et il n'existe aucun aspect suspect dans le produit d'aspiration comme sur la biopsie bronchique.

Une bronchographie droite montre l'absence d'imprégnation bronchique au niveau de l'opacité ronde.

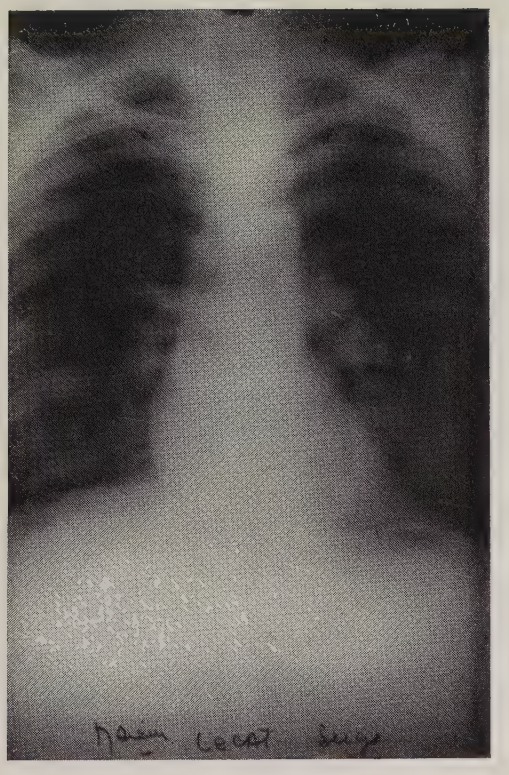
Les diagnostics paraissant les plus probables sont :

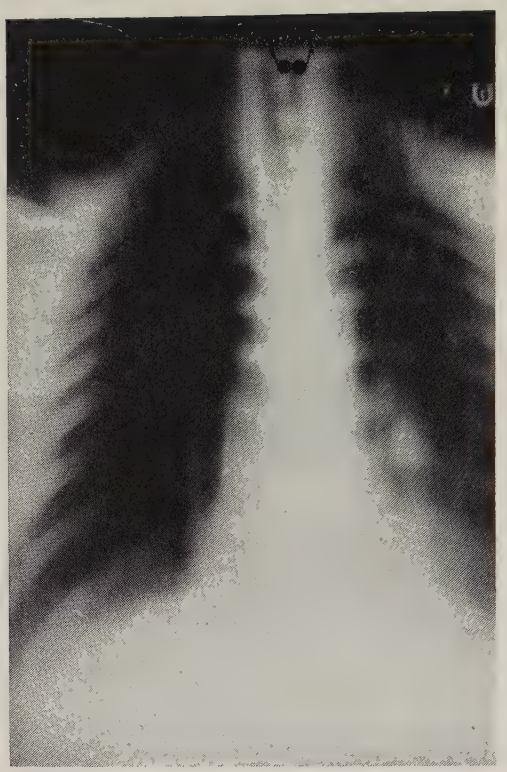
hamartochondrome

ou kyste bronchogénique.

L'intervention chirurgicale est décidée et pratiquée le 18 janvier 1968 par Mr. VERDOUX. « L'exploration du médiastin montre la présence d'une formation blanchâtre, sous-pleurale, située immédiatement au-dessus de la veine cave supérieure dans la partie du segment ventral du lobe supérieur. La formation tumorale est extirpée facilement, elle ne présence aucune connexion bronchique ou vasculaire ».

L'examen histologique, pratiqué par Mr. REYNES, montre que ce nodule arrondi est limité par une très fine capsule constituée de fibres de collagène. Cette tumeur présente une composante cartilagineuse abondante constituée de lobules cartilagineux de taille variable. Les travées cartilagineuses sont bien limitées par une condensation conjonctive. Les espaces intercartilagineux sont occupés par un tissu conjonctif commun contenant de nombreux vaisseaux à paroi lisse bien individualisée, ainsi que de nombreuses cavités irrégulières, revêtues d'un epithelium cylindrique présentant parfois des signes de sécrétion. Il s'agit donc bien d'un hamartochondrome.





Mr. L....

Observation n° 2

Hamartochondrome du lobe inférieur gauche.

Les suites opératoires sont simples et favorables.

Le malade est revu en consultation au Centre Hospitalier de Versailles par Mr. LE MELLETIER le 4 janvier 1969. Tout va bien et le cliché pulmonaire ne montre qu'un comblement du sinus costodiaphragmatique droit.

Observation n° 2 :

Mr. L...., âgé de 45 ans est électricien.

Antécédents personnels :

une orchite et prostatite en 1964,

une hernie inguinale droite opérée en 1967,

pas de passé pulmonaire particulier.

En décembre 1970 : découverte lors d'un examen systématique de Médecine du Travail, d'une opacité pulmonaire arrondie, parahilaire gauche.

Hospitalisation en janvier 1971. Il n'existe aucune atteinte de l'état général. Le malade se plaint seulement d'une petite toux matinale et aurait remarqué quelques stries sanglantes dans ses crachats. A noter que cet homme fume 15 cigarettes par jour.

Les tomographies situent la lésion dans le lobe inférieur gauche, celle-ci présentant trois calcifications centrales. Les examens complémentaires sont tous normaux, en particulier cinq bacilloscopies négatives à l'examen direct et à la culture. Les ID tuberculiniques à 10 et 50 u sont négatives. La bronchoscopie est normale ainsi que l'examen du produit d'aspiration.

Le diagnostic de tuberculome ou d'hamartochondrome est évoqué. L'intervention chirurgicale est décidée.

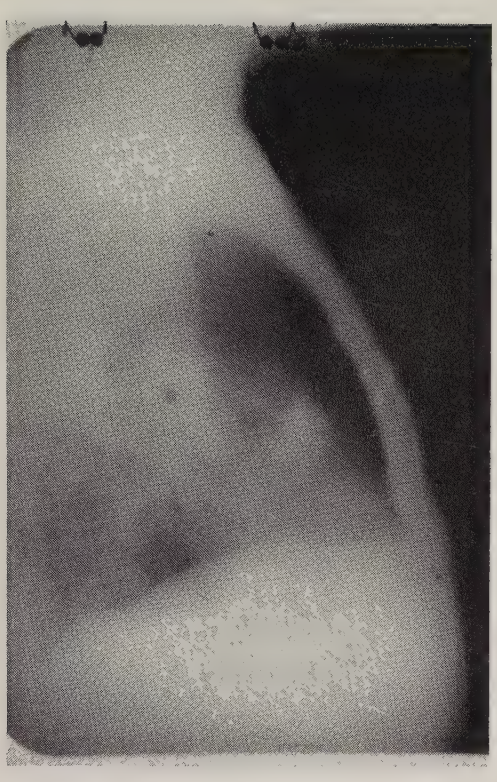
Le 27 janvier 1971 : l'exérèse segmentaire du lobe inférieur gauche est pratiqué par Mr. VERDOUX. A l'intervention, « on peut palper une tumeur dure, régulière, arrondie dans le lobe inférieur. L'exérèse en est facile et l'impression macroscopique est celle d'un hamartochondrome. L'examen extemporané confirme le diagnostic.

La palpation attentionnée du lobe supérieur, montre qu'il existe sur sa corticalité une petite tumeur très dense de la dimension d'une lentille dont on pratique également l'exérèse ». L'examen histologique confirme le diagnostic d'hamartochondrome porté lors de l'examen extemporané. « La tumeur apparaît bien limitée à sa périphérie par une petite capsule fibrohyaline et elle est constituée par une prolifération d'un tissu conjonctif assez œdémateux, et cellulaire au sein duquel se différencient d'innombrables nodules cartilagineux, des glandes bronchiques et quelques faisceaux musculaires. Ces différents éléments s'intriquent de façon extrêmement variable et s'organisent parfois autour de fentes lacunaires ou de

cavités hystiques, dont la lumière est tapissée par un epithelium cylindrique cubique de type bronchique ».

Quant à la tumeur de la corticalité, elle est de « très petite taille et constituée par des trabécules osseuses irrégulièrement anastomosées, et riches en ostéoblastes. Cette formation osseuse est entourée d'un parenchyme pulmonaire remanié par une pneumonie réticulée hypertrophique. Cette petite tumeur répond à un ostéome et elle est bénigne ».

Les suites opératoires sont simples et depuis mars 1971, ce malade est revu régulièrement à la consultation de Mr. LE MELLETIER. Il se porte bien mais se plaint parfois d'une petite douleur thoracique gauche survenant surtout à l'éternuement et à l'effort. Le dernier examen remonte à décembre 1971, le cliché pulmonaire est alors très satisfaisant.



Mr. H..

Observation n° 3

Hamartochondrome du lobe moyen

Observation n° 3 :

Mr. H.., âgé de 60 ans, est jardinier.

Notons dans ses antécédents, une péricardite aiguë en 1924. Cet homme fume un paquet de cigarettes par jour et présente une certaine intempérance.

En juin 1964 : découverte lors d'un examen radiologique systématique de Médecine du Travail, d'une opacité pulmonaire arrondie antérieure droite. Un cliché pulmonaire fait trois ans et demi auparavant aurait été normal.

Le 27-7-1964 : ce malade est hospitalisé. Il se sent fatigué et bien qu'ayant gardé un bon état général, a maigri de dix kilos depuis le mois de mai. Il tousse régulièrement chaque matin et ceci depuis trente ans.

L'examen physique révèle quelques frottements inspiratoires au sommet droit et à la base gauche, une discrète matité de la base gauche et une diminution légère des vibrations vocales à gauche. Par ailleurs, il existe une hépatomégalie avec débord de deux travers de doigt du gril costal. Les radiographies et tomographies pulmonaires confirment l'opacité arrondie hilaire droite, de projection antérieure au niveau du lobe moyen sur les clichés de profil. Il existe des calcifications à l'intérieur de cette opacité.

Les examens biologiques montrent une vitesse de sédimentation accélérée : 26/60.

L'ID tuberculinique à 3 u est positive : ++.

Six bacilloscopies sont pratiquées. Elles sont toutes négatives à l'examen direct et à la culture.

La bronchoscopie montre une muqueuse rouge dans son ensemble et un épaississement modéré de l'éperon de la lobaire moyenne.

Au total, le diagnostic le plus probable paraît celui de tuberculome.

Le 4-8-1964 : le malade est mis au traitement antituberculeux :

PAS IV 5 jours par semaine,

INH 650 mg/jour,

Streptomycine 1 g/jour 5 jours par semaine.

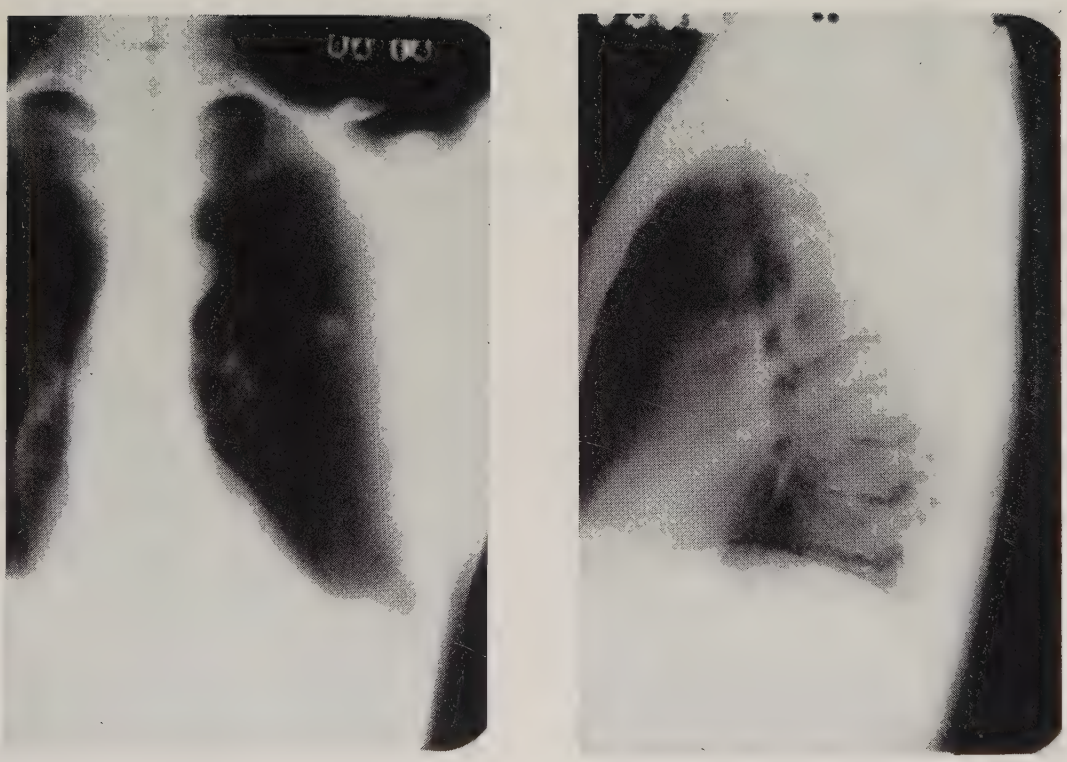
Le traitement est maintenu jusqu'au 22 octobre, date à laquelle on décide de l'ablation chirurgicale de ce « tuberculome », les images radiologiques étant inchangées.

Le 29-10-1964 : l'ablation est pratiquée par Mr. VERDOUX. Il s'agit de « l'énucléation simple d'une tumeur ronde, périphérique, intraparenchymateuse, de 35 mm de diamètre. Sa surface est bosselée, sa consistance ferme, cartilagineuse avec des foyers calcifiés ». L'examen macroscopique conduit d'emblée au diagnostic d'hamartochondrome, ce que confirme l'examen histologique extemporané.

L'examen microscopique de la pièce opératoire met en évidence des massifs cartilagineux multiples, imbriqués les uns dans les autres et séparés entre eux par des boyaux conjonctifs ou des fentes à bordure épithéliale.

La conclusion est donc : hamartochondrome périphérique intrapulmonaire bénin.

Les suites opératoires immédiates sont simples et favorables. Mais le malade, revu régulièrement à la consultation du Centre Hospitalier de Versailles par Mr. LE MELLETIER, se plaint d'une douleur vive de l'hemithorax droit, douleur qui s'est avérée rebelle à toutes les thérapeutiques symptomatiques habituelles. Il a été examiné pour la dernière fois le 3-9-1966. Le cliché pulmonaire est satisfaisant, à signaler seulement des réossifications costales. Quant à la douleur thoracique, elle persiste avec la même intensité. Cette douleur est continue avec des renforcements et siège dans une portion du 6e espace inter-costal droit. Elle est en plein centre d'une zone anesthésique occupant l'espace intercostal correspondant. Le neurologue consulté, Mr. BRION, pense qu'il s'agit d'une douleur postsectionnelle due probablement à une section du nerf intercostal. Cette douleur secondaire à la section est apparue, comme cela se voit toujours, après un décalage dans le temps. Un essai de traitement par Nozinan n'a apporté aucune amélioration.



Mr. P.. N.....

Observation nº 4

Hamartochondrome du segment ventral

du lobe supérieur gauche.

Observation n° 4 :

Mr. P.. N....., espagnol, est depuis 15 ans en France où il exerce le métier de maçon. Il est âgé de 38 ans.

Il ne possède aucun antécédent pulmonaire particulier et la radiographie pratiquée à son arrivée en France a été considérée comme normale.

Le 1er-2-1966 : découverte lors d'un examen systématique de Médecine du Travail, d'une opacité pulmonaire ronde, dense, au niveau du segment ventral du lobe supérieur gauche.

Le 2-2-1966 : cet homme est hospitalisé. Il ne présente ni signes fonctionnels ni signes généraux et l'auscultation pulmonaire est normale. Les tomographies décèlent la présence de petites calcifications au centre de l'opacité.

Les examens biologiques montrent une vitesse de sédimentation normale, un hémogramme normal mais une ID tuberculinique à 10 u positive : + +.

Les bacilloscopies sont négatives à l'examen direct. La bronchoscopie est dans les limites de la normale, révèlant seulement un éperon de la bronche de Nelson un peu épais. Le produit d'aspiration n'a aucun aspect suspect, il existe seulement quelques éléments inflammatoires.

Devant la réaction tuberculinique positive et l'existence de calcifications au centre de l'opacité arrondie, on évoque un tuberculome. Sans attendre les résultats des mises en culture sur milieu de Loewenstein, le malade est mis le 12-2-1966 au traitement antituberculeux suivant :

Rimifon,

Trévintix,

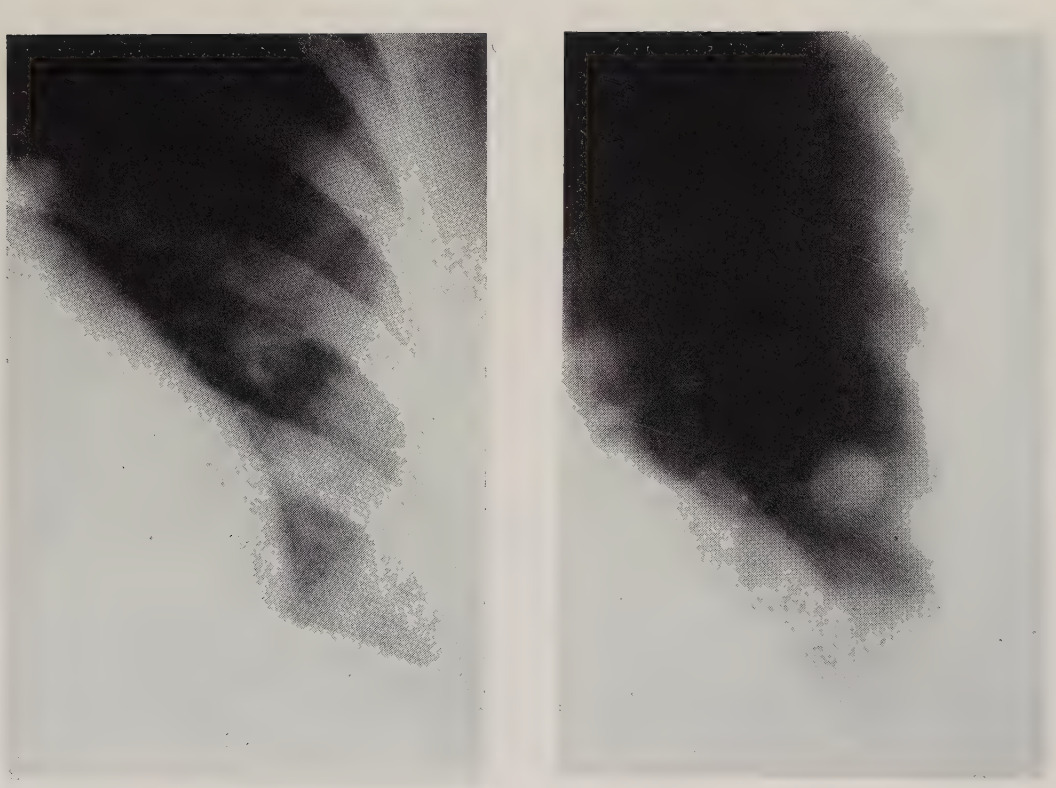
Streptomycine.

Le 3-3-1966 : deux cultures sur milieu de Loewenstein reviennent positives. On poursuit donc le même traitement et le malade part pour le Sanatorium d'Aincourt à la fin du mois.

Au cours de son séjour au Sanatorium, les bacilloscopies sont constamment négatives à l'examen direct et à la culture. La vitesse de sédimentation se maintient à la normale. Les radiographies pulmonaires périodiques montrent la persistance de la même image du poumon gauche. Au bout de huit mois, devant cette situation inchangée, l'exérèse chirurgicale de la lésion est décidée.

Mr. VERDOUX intervient le 17-10-1966. Il pratique une exérèse sous-segmentaire d'une masse dense du lobe supérieur gauche. Son compte-rendu opératoire précise « qu'il existe dans le segment ventral du lobe supérieur une masse extrèmement dure qui n'est reliée au hile par aucun pédicule bronchique. Cette masse est très profonde et très antérieure. Son énucléation est facile. Son aspect externe et sa coupe immédiate montrent qu'il s'agit certainement d'un hamartochondrome ».

A l'examen microscopique, cette formation tumorale est constituée par un tissu chondroïde, bien différencié à contours irréguliers et poly-



Mme G.....

Observation n° 5

Hamartochondrome du segment ventro-basal

du lobe inférieur gauche.

cycliques. Ce tissu chondroïde est mêlé en périphérie et au centre à un tissu conjonctif lâche et à une ébauche de formations canalaires bordées par un epithelium cubique bas, de type respiratoire rudimentaire. Il existe au centre de cette plage chondroïde un foyer de calcification. Il s'agit donc d'un petit hamartochondrome histologiquement bénin.

Les suites opératoires sont simples. Le malade sort du Sanatorium quelques jours après l'exérèse. Le traitement antituberculeux est arrêté. Il a été examiné pour la dernière fois le 15-4-1967. Il se sentait bien. L'examen physique et la radiographie pulmonaire étaient satisfaisants.

Observation n° 5 :

Mme G....., âgée de 38 ans est employée d'hôpital.

Pas d'antécédents pathologiques à signaler, en particulier, pas de passé pulmonaire. Depuis deux ans cependant, c'est-à-dire depuis la mort de son mari, cette dame est asthénique, anorexique et aurait maigri de quelques kilos.

En décembre 1958 : lors d'un examen systématique de contrôle médical à l'Hôpital, découverte d'une petite opacité ronde du lobe inférieur gauche. En comparant ce cliché à celui pratiqué l'année précédente, on s'aperçoit que cette image existait déjà et ne s'était pas modifiée.

Des examens complémentaires sont alors entrepris : bacilloscopies, bronchoscopie. Les bacilloscopies sont négatives à l'examen direct. La bronchoscopie est normale ainsi que le produit d'aspiration.

Mais en janvier 1959 : une culture sur milieu de Loewenstein revient positive et le mois suivant, l'inoculation au cobaye est positive également.

Le 6-4-1959 : la malade est hospitalisée et mise immédiatement au traitement spécifique suivant :

PAS IV,

INH,

Streptomycine.

Elle se plaint toujours de fatigue et d'inappétence, dort mal et présente des sueurs abondantes. Cependant, malgré une fébricule vespérale à 37° 4, l'état général est bien conservé. L'examen physique est négatif.

Les examens biologiques pratiqués alors sont tous normaux et les bacilloscopies sont négatives, tant à l'examen direct, aux cultures qu'à l'inoculation au cobaye.

Le 27-6-1959 : la malade sort du Service. Elle n'est pas bacillaire et a grossi de trois kilos. Elle poursuit son traitement antituberculeux à domicile. La radiographie pulmonaire montre la petite image ronde de la base gauche inchangée.

Le 30-11-1959 : la malade est réhospitalisée car après sept mois de

traitement spécifique, l'image radiologique pulmonaire initiale persiste.

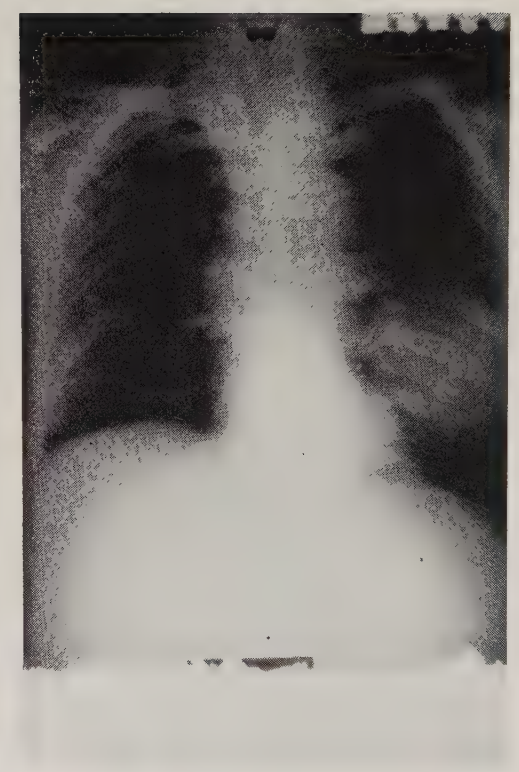
Tous les examens biologiques sont normaux.

Le traitement antituberculeux est arrêté le 7-1-1960 et l'intervention chirurgicale est décidée. On pense trouver une masse caséeuse tuberculeuse.

Le 26-1-1960 : Mr. VERDOUX pratique une résection sous-segmentaire ventro-basale gauche. « La plèvre est totalement libre. On perçoit dans le segment ventro-basal gauche le nodule, dont l'exérèse est facile dans la scissure ».

L'examen histologique, pratiqué par Mr. CAULET, indique que « ce nodule, assez bien limité, est constitué de massifs cartilagineux. On voit des formations tubulaires assez larges tapissées d'un epithelium respiratoire avec dans le chorion du muscle lisse. Parfois même, on note une ébauche de formation de glandes mucipares. Cette lésion paraît encapsulée. Elle paraît d'autre part, assez pauvrement vascularisée. On note quelques capillaires dans le chorion et des formations d'aspect bronchique. Il existe également une calcification et une ébauche d'ossification de la partie centrale de quelques nodules cartilagineux. Il s'agit d'un hamartochondrome du poumon.

Malgré une petite réaction pleurale de la base gauche, les suites opératoires sont sans histoires et la malade sort du Service le 16-2-1960. Depuis, elle est revue régulièrement par Mr. LE MELLETIER en consultation au Centre Hospitalier de Versailles. Elle a été examinée pour la dernière fois le 16-10-1969 et d'un point de vue pulmonaire, tout va bien. Cependant, cette dame reste inquiète au sujet de cette intervention thoracique subie en 1960 ; elle en garde une cancérophobie irréductible.



Avant traitement antituberculeux.

Après traitement antituberculeux.

Mr. A.....

Observation n° 6

Tuberculose bilatérale pulmonaire

Néoplasie du poumon gauche

Observation n° 6 :

Mr. A....., âgé de 63 ans est commerçant.

Pas de passé pathologique pulmonaire particulier.

Le 18-4-1961 : découverte lors d'un examen radiologique pulmonaire systématique de plusieurs images anormales. Tout d'abord :

- une opacité non homogène de la moitié supérieure du champ pulmonaire droit prédominant au sommet ;

- puis une excavation et un petit infiltrat au niveau du lobe supérieur gauche ;

- enfin une opacité arrondie, de surface importante, dense, homogène, du lobe inférieur gauche.

Le 21-4-1961 : le malade est hospitalisé. Depuis deux mois, cet homme se sent fatigué, maigrit et tousse. Il aurait déjà perdu douze kilos.

Les examens biologiques révèlent une vitesse de sédimentation à 68/115. La cutiréaction est positive et deux bacilloscopies reviennent positives à l'examen direct.

Le 24-4-1961 : le malade est mis au traitement antituberculeux :

PAS IV,

INH,

Streptomycine.

Mais le problème de l'image pseudo-tumorale du lobe inférieur gauche reste à élucider.

Une première bronchoscopie pratiquée le 9-5-1961 ne montre pas d'autre anomalie qu'une trachée triangulaire et aplatie à grand axe antérieur. Il n'existe aucune cellule suspecte dans le produit d'aspiration.

Tous les examens complémentaires tendant à prouver le caractère néoplasique et secondaire de cette masse sont alors effectués : urographie intraveineuse, radiographie de l'œsophage, toucher rectal, phosphatases acides, mais aucun résultat positif.

Le 12-6-1961 : une deuxième bronchoscopie est pratiquée. Elle montre le même aspect morphologique mais l'examen du produit d'aspiration conclut à un carcinome indifférencié. Il est impossible cependant d'affirmer l'origine bronchique primitive. On continue les investigations complémentaires tandis que la vitesse de sédimentation se maintient à 75/120 et les cultures sur milieu de Loewenstein reviennent positives.

Le lavement baryté est normal.

Le transit gastro-duodénal montre une image de raideur de l'antre et un allongement pylorique évoquant un carcinome probable. L'examen pratiqué après morphine ne confirme pas la lésion organique. Le malade est mis à l'oxyferriscorbone sodique et au bismuth.

Par ailleurs, les lésions tuberculeuses pulmonaires réagissent bien au traitement et les clichés radiologiques montrent une nette amélioration. La masse tumorale du lobe inférieur gauche, elle, augmente de volume. Le malade qui avait grossi de 6 kg 700 recommence à maigrir.

Le 29-9-1961 : un deuxième transit gastro-duodénal est pratiqué. Il montre un allongement pylorique et une raideur prépylorique évoquant toujours un cancer. Cependant, la gastroscopie est normale.

L'état général du malade s'altère de plus en plus.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires indiquent une insuffisance respiratoire restrictive, avec diminution de la V.E.M.S. de 28 % et un volume résiduel non augmenté.

En novembre 1961 : apparition d'un gros foie marronné à bord inférieur dur et tranchant.

Le 6-12-1961 : le malade est mis à l'endoxan (100 mg puis 200 mg/jour) et au médrol (6 comp./jour).

Le 8-12-1961 : le malade meurt.

Devant l'histoire clinique de ce malade, la conclusion apportée est celle-ci :

- tuberculose pulmonaire bilatérale ulcéro-nodulaire guérie ;
- néoplasie du poumon gauche probablement secondaire,
- cancer du foie secondaire.

A l'autopsie, l'examen macroscopique révèle un énorme foie avec aspect de métastases mais rien à l'estomac. Dans le bloc cardio-pulmonaire, on sent bien la masse tumorale gauche. L'examen de tous les autres viscères ne révèle aucune anomalie.

A la dissection du poumon droit : il existe des lésions de sclérose du lobe supérieur avec atélectasie du segment dorsal du lobe supérieur droit ainsi que des lésions à ce niveau de type bulleux. Au niveau du lobe inférieur gauche, se trouve une grosse tumeur massive avec contours polycycliques et de nombreuses zones nécrotiques. Il existe un nodule à distance.

Quant à l'examen histologique, pour ce qui est du poumon : il n'y a plus de lésions de tuberculose évolutive. Il existe une sclérose systématisée avec atrophie de certains lobules et kystisation. La tumeur est nécrotique, lobulée avec un stroma alvéolaire peu important. Il est assez facile de se rendre compte qu'il s'agit d'un epithelioma. La nécrose est importante. Au voisinage de la muqueuse de la lobaire inférieure, un petit territoire permet de voir trois phénomènes :

- l'ordination en lobules de cellules plus ou moins polygonales avec noyau nucléolé irrégulier (mitoses nombreuses) avec peu de cytoplasme ;
- quelques aspects de cellules en cadre (aspect malpighien indifférencié) ;

• des aspects d'extension lymphatique dans les acini glandulaires (avec remplacement cellulaire).

Enfin un hamartochondrome de un cm de diamètre.

Au niveau du foie, existent des métastases de l'epithelioma bronchique, présentant par endroits un aspect anaplasique à petites cellules.

Pour ce qui est des autres viscères :

• surrénales : hyperplasie de la médullaire et de la corticale (hyperplasie spongiocytaire) ;

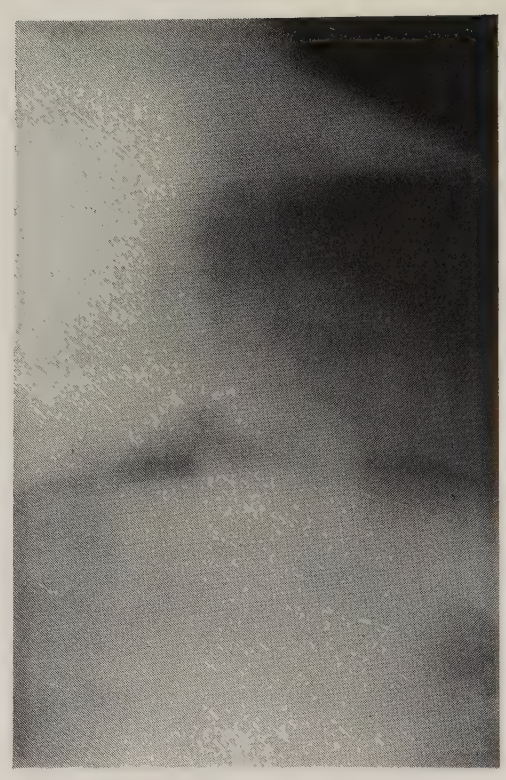
• prostate : hyperplasie bénigne ;

• rate, thyroïde, parathyroïde : rien à signaler ;

• myocarde : discrète sclérose.

En conclusion, nous sommes devant des séquelles de tuberculose pulmonaire, un epithelioma bronchique indifiérencié avec des métastases hépatiques et enfin un hamartochondrome pulmonaire, découverte d'examen anatomique.

Maintenant, voici deux observations apportées par M. VERDOUX.



Mr. M.....

Observation nº 7

Hamartochondrome de la partie basse

de la grande scissure.

Observation n° 7 :

Mr. M....., âgé de 45 ans est carrossier.

Dans ses antécédents pathologiques, il faut noter une énorme gibosité d'origine certainement pottique avec tassement des dernières vertèbres dorsales et angulation dorso-lombaire. A signaler également que ce sujet fume vingt cigarettes par jour.

En décembre 1967 : lors d'un examen radiologique systématique, découverte d'une opacité arrondie de la base droite et d'une petite opacité parahilaire gauche.

Le malade se souvient alors qu'en 1960, sur l'examen d'un de ses clichés pulmonaires, il avait été question d'un petit « kyste » droit.

Les tomographies précisent que l'opacité droite est arrondie, grosse comme une mandarine, aux limites internes et supérieures nettes, assez homogène et basale, à localisation intrathoracique. Cet homme est en excellent état général et ne se plaint d'aucune gêne.

Les examens biologiques sont tous normaux, en particulier, les bacilloscopies sont toutes négatives à l'examen direct et à la culture. L'ID tuberculinique à 5 u est positive : + +.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires révèlent un déficit ventilatoire de l'ordre de 40 %, essentiellement restrictif ; le volume résiduel est augmenté à 40 % de la capacité totale. Il n'existe pas de signe d'obstruction bronchique.

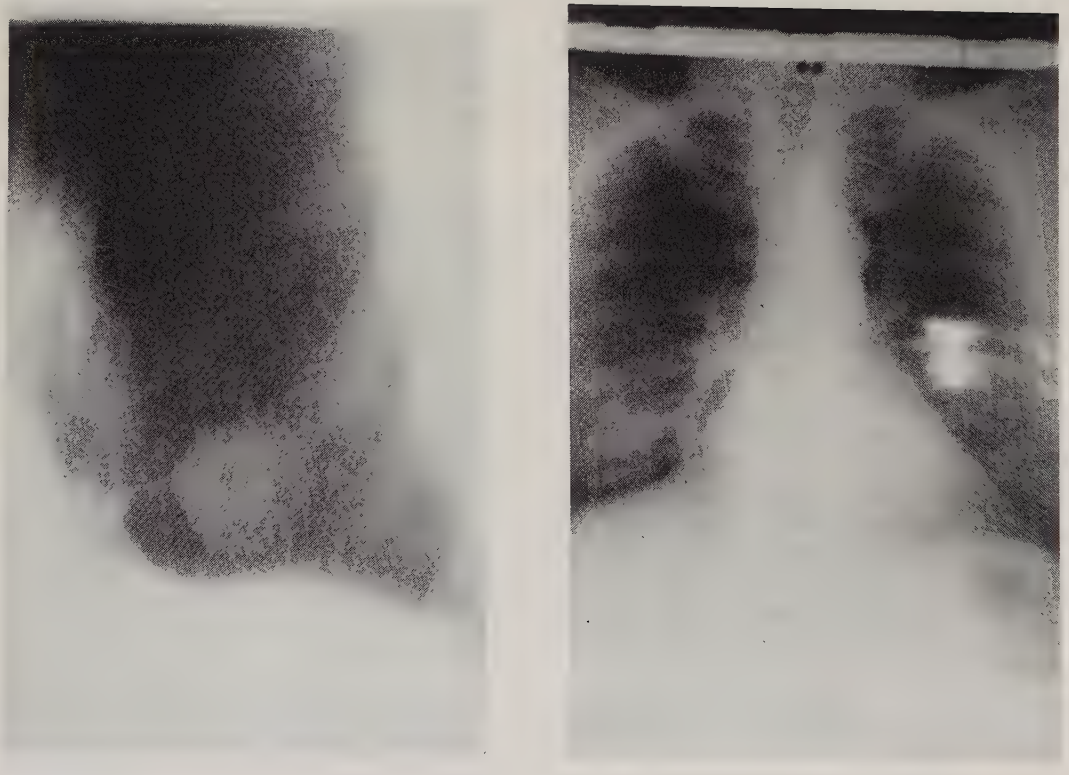
Devant cette opacité arrondie basale droite, le diagnostic de lésion tumorale secondaire est évoqué. En raison des résultats des épreuves fonctionnelles respiratoires en rapport avec la déformation thoracique et vertébrale, seule, une intervention chirurgicale limitée à droite est retenue. Elle est pratiquée le 25-1-1968 par Mr. VERDOUX. Il procède tout d'abord à l'ablation d'une masse qui semble être un hamartochondrome du lobe inférieur droit, ensuite fait une décortication d'une poche de pyothorax passée totalement inaperçue, siégeant dans la gouttière postérieure et probablement en rapport avec un vieil abcès pottique.

« La masse tumorale siège à la partie basse de la grande scissure, entre le lobe moyen et le lobe inférieur ; elle est de la dimension d'une orange, régulièrement arrondie, dure, se laissant parfaitement cliver du diaphragme. Par contre, elle est intimement adhérente à la face antérieure du lobe inférieur, donc beaucoup plus difficile à cliver. Macroscopiquement et à la coupe immédiate, il semble s'agir d'un hamartochondrome.

La poche de pyothorax, elle, refoule complètement le lobe inférieur. Elle est aplatie en galette dans la gouttière postérieure et sur la paroi postérieure et latérale du thorax. Cette poche est ouverte pendant les manœuvres de dissection, elle contient un caseum qui semble extrêmement ancien ».

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire est fait par Mr. DE BRUX.

Macroscopiquement, la tumeur intrascissurale est une masse arrondie du volume d'une orange. A la coupe, le tissu craque sous le couteau. Elle est entourée d'une fine capsule.



Mr. V.....

Observation nº 8

Hamartome du lobe moyen

Microscopiquement, c'est l'image typique d'un hamartochondrome. La tumeur est constituée par des formations cartilagineuses multilobulées faites d'une substance chondroïde au sein de laquelle apparaissent de nombreux chondrocytes. Entre ses formations, il existe des interstices étirés et allongés qui sont tapissés par un epithelium de type cylindro-cubique. A la périphérie, on note parfois des travées de tissu cellulo-graisseux. En un point, on reconnaît parfaitement une grosse bronche, mais étirée et allongée.

Quant à la poche de pachypleurite, il s'agit d'une importante pachypleurite chronique très remaniée.

Les suites opératoires sont simples et le malade quitte la clinique 28 jours après l'intervention. Tout va bien au point de vue pulmonaire, la réexpansion est excellente. Par contre, il existe un léger syndrome de compression médullaire avec des signes pyramidaux manifestes en rapport avec le tassement vertébral et l'angulation dorso-lombaire.

Observation n° 8 :

Mr. V....., âgé de 53 ans est ajusteur.

Ni passé pulmonaire particulier, ni autres antécédents pathologiques.

En mai 1970 : découverte lors d'un examen radiologique systématique de Médecine du Travail d'une opacité de la base droite, opacité dense et antérieure.

Le 7-7-1970 : le malade est hospitalisé. Il est en parfait état général et ne présente aucun signe fonctionnel.

L'examen physique est absolument négatif.

Tous les examens biologiques sont normaux.

L'ID tuberculinique à 3 u est positive : + +.

Sur les clichés de profil, l'opacité de deux cm de diamètre environ est de projection antérieure avec réaction pleurale en regard.

La bronchoscopie est normale ainsi que le produit d'aspiration. L'intervention chirurgicale est décidée et pratiquée le 28-7-1970. Le compte-rendu opératoire est le suivant : « la tumeur qui apparaît dans le champ opératoire est extrèmement curieuse et se présente comme un champignon, implantée sur la face antéro-externe du lobe moyen. Cette tumeur est dure, mais le lobe moyen comme d'ailleurs les autres lobes, est tout à fait normal ». Dans ces conditions, on pratique simplement l'ablation de la tumeur, en passant au large sur le lobe moyen. L'ouverture de la pièce opératoire montre qu'il s'agit à peu près certainement d'un hamartochondrome.

L'examen histologique effectué par Mr. BIGNON précise que le prélèvement chirurgical a intéressé une formation intrapulmonaire arrondie, bien circonscrite formée par une prolifération de tissu fibro-collagène, très dense, sans aspect chondroïde. A l'intérieur de ce nodule fibreux, existent des cavités bordées par un epithelium cubique ou cylindrique de type respiratoire. En périphérie, il existe un peu de parenchyme pulmonaire

refoulé. Il s'agit d'un hamartome intrapulmonaire.

Les suites opératoires sont simples et le malade sort de la clinique 14 jours après l'intervention.

Terminons par une observation de moindre intérêt puisque nous n'avons pas de confirmation anatomique mais qui montre bien dans quelles conditions se pose souvent le diagnostic d'hamartochondrome.

Observation n° 9 :

Mr. M...., âgé de 43 ans, est peintre dans un centre hospitalier.

Pas d'antécédents pathologiques particuliers.

En septembre 1954 : découverte lors d'un examen radiologique pulmonaire systématique d'une opacité parfaitement ronde de la base droite.

Ce sujet est en excellent état général et refuse toute investigation complémentaire.

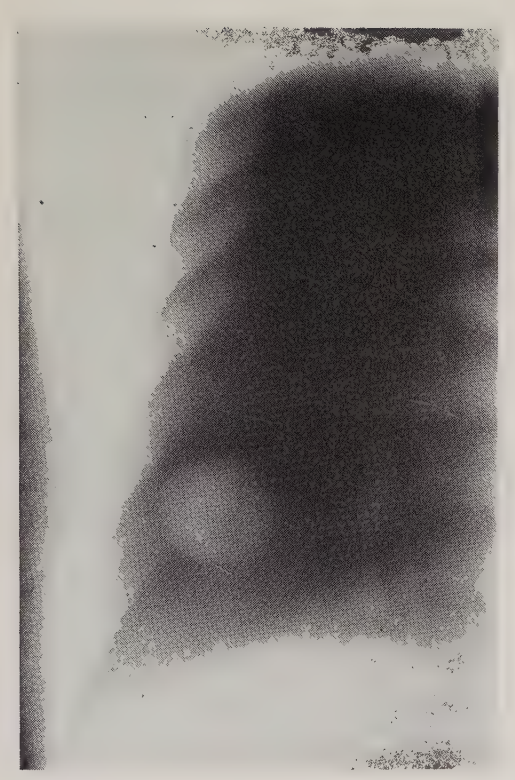
Chaque année, il subit une radiographie pulmonaire mais refuse une exploration plus approfondie de cette image anormale ainsi que l'intervention chirurgicale.

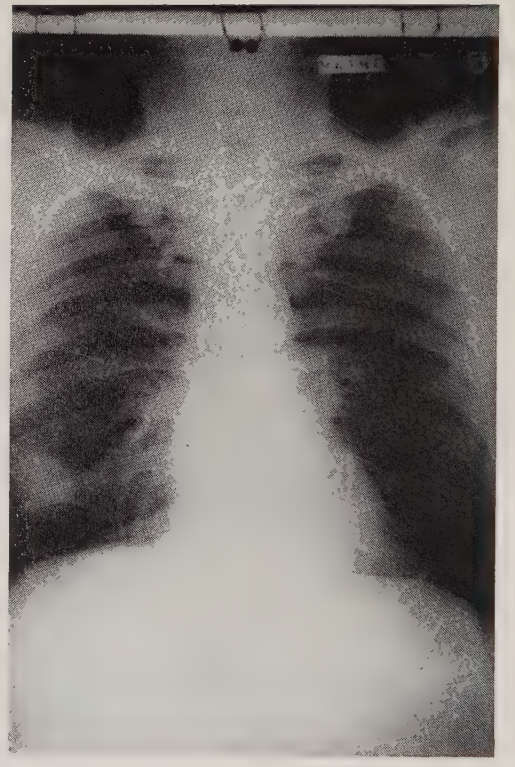
A noter qu'en juin 1963, on constate une augmentation notable du volume de l'opacité.

L'état général est inchangé.

Le diagnostic d'hamartochondrome est très probable.

Cet homme a été vu pour la dernière fois le 29 août 1970 : on note encore une légère majoration du volume de l'image pulmonaire anormale. Le diagnostic d'hamartochondrome semble toujours vraisemblable étant donné cette évolution muette cliniquement. Le malade continue à refuser l'intervention chirurgicale.





Mr. M....

Observation nº 9

Opacité ronde de la base droite

LOCALISATION DANS LE POUMON

Nous envisagerons trois types de localisations, en allant des plus fréquentes aux plus rares.

1) Les hamartochondromes intrapulmonaires :

Ce sont sans aucun doute les plus nombreux. Ils siègent généralement en plein parenchyme et souvent dans les régions périphériques et subpleurales. Ils sont presque toujours bien distincts du tissu environnant et entourés par du parenchyme pulmonaire normal. Cependant, toute localisation dans le poumon reste possible et une localisation atypique ne pourra pas faire rejeter le diagnostic d'hamartochondrome.

Certains auteurs comme C. MOLINA dans un article de la Presse Médicale de mai 1962, pensent que le poumon droit est plus souvent atteint que le poumon gauche. Parmi nos propres observations, nous avons cinq cas à droite et quatre cas à gauche. Une statistique américaine portant sur 18 cas va également dans ce sens :

poumon droit : 10	4 cas dans le lobe supérieur 2 cas dans le lobe moyen 4 cas dans le lobe inférieur
poumon gauche : 8	5 cas dans le lobe supérieur 3 cas dans le lobe inférieur

Ainsi qu'une série de 31 cas rapportés par RUBIN et BERCKMAN en 1952 :

poumon droit : 16	7 cas dans le lobe supérieur 3 cas dans le lobe moyen 6 cas dans le lobe inférieur
poumon gauche : 15	4 cas dans le lobe supérieur 11 cas dans le lobe inférieur

Par contre, les 30 cas relevés par OLDHAM et ses coll. en 1967 se répartissent ainsi :

poumon droit : 13	5 cas dans le lobe supérieur
	2 cas dans le lobe moyen
	6 cas dans le lobe inférieur
poumon gauche : 15	5 cas dans le lobe supérieur
	10 cas dans le lobe inférieur

1 cas endobronchique

1 cas extralobaire.

Il n'y a donc pas de prééminence nette pour un côté. Quant à la distribution lobaire, elle semble bien ne répondre à aucune loi.

Plus récemment, au cours d'une réunion de la Société Française de Radiologie Médicale (Paris 21-6-1971), certains auteurs ont affirmé que l'hamartochondrome intrapulmonaire se situe presque toujours dans la partie antérieure du thorax, sa limite postérieure étant constituée par le plan frontal formé par la trachée et la carène ; ainsi cette localisation serait un argument supplémentaire de diagnostic préopératoire de l'hamartochondrome.

2) Les hamartochondromes endobronchiques :

Disons tout de suite qu'ils sont rares.

Ce sont des formations polypoïdes, obstructives, intratronculaires, souvent pédiculées ou implantées largement sur la paroi bronchique. NEGRE rapporte un cas d'hamartochondrome implanté directement sur la bronche souche.

Un cas d'hamartochondrome obstruant la bronche intermédiaire à son origine a également été rapporté.

Donc, n'importe quel niveau de l'arbre bronchique peut être atteint et il n'existe de prédilection ni de lobe ni de côté.

A signaler qu'il existerait aussi des formes péribronchiques et juxtabronchiques. A ce propos, citons un cas rare chez un enfant de 14 ans, rapporté par R. DEBRE en 1957. Il s'agit d'une tumeur chondromateuse ayant proliféré tout le long de l'arbre bronchique droit. Le reste du parenchyme pulmonaire est constitué au niveau du lobe supérieur par un tissu pulmonaire collabé tandis que les deux autres lobes sont le siège d'un énorme emphysème bulleux. Par ailleurs, R. DEBRE ajoute deux autres observations du même genre, celle d'une tumeur occupant un lobe entier avec tendance à envahir le parenchyme voisin puis celle d'un hamartochondrome chez un nouveau-né prématuré décédé une heure après la naissance. Le poumon pèse 50 g et est le siège d'un hamartochondrome entouré de parenchyme pulmonaire comprimé.

3) Les localisations rares :

Commençons par les hamartochondromes intrapleuraux.

Ce sont initialement des hamartochondromes intrapulmonaires, mais leur évolution dans le temps est particulière. Ils migrent peu à peu en direction de la plèvre, franchissent celle-ci par effraction transcorticale et arrivent dans la cavité pleurale. A Paris, TRAN VAN LOC dans sa thèse de 1965 en rapporte six cas. Dans une observation, il fait même état d'un hamartochondrome trouvé en voie d'énucléation, qui n'est pas encore tombé dans la cavité pleurale. Ces formations sont rattachées ou non par un pédicule vasculaire soit au poumon soit au diaphragme. Dans la littérature, on retrouve dix observations de cette localisation inhabituelle, celles-ci appartenant respectivement à METRAS en 1929, JAEGER en 1934, LEMON en 1950, ROUJEAU en 1961, MOLINA en 1962, BATESON en 1965, et OLDHAM en 1967.

Rappelons également, dans les localisations rares, les observations de R. DEBRE où l'hamartochondrome atteint soit tout un lobe soit tout un poumon.

Parlons maintenant des hamartochondromes intrascissuraux. En 1954, NEGRE, MARTIN et LOUBATIERES en ont publié un cas. Nous-mêmes, parmi nos neuf observations en avons également un cas.

Nous pouvons rapprocher de cette localisation intrascissurale une observation rapportée par JOSPIN et ses coll. à la Société Médicale de Passy. Il s'agit d'un hamartochondrome intrapulmonaire mais qui coïncide avec une anomalie scissurale et siège dans le parenchyme pulmonaire à l'emplacement d'une scissure inexistante.

Ces mêmes auteurs, dans cette publication, ont fait part d'une deuxième observation où l'hamartochondrome se trouve aussi en position très inhabituelle. Il s'agit d'un hamartochondrome du pédicule pulmonaire. La tumeur siège au niveau du pédicule du lobe supérieur gauche, entre la bronche et le pédicule veineux, sans aucune adhérence de voisinage.

Quant au siège médiastinal de l'hamartochondrome, GLUCK et MOSER en ont rapporté récemment un cas. Nous-mêmes, en possédons un parmi nos observations.

Pour terminer, nous ne ferons que citer un cas d'hamartome de la trachée, publié en 1959 dans une revue américaine par ENGELKING et quelques cas d'hamartochondromes multiples dont un, publié par KEERS et SMITH. Dans le même ordre d'idée, KOUTRAS et ses coll. signalent un malade porteur de deux hamartochondromes, un dans chaque hémithorax.

ÉTUDE CLINIQUE

1) Les hamartochondromes intrapulmonaires :

Le plus souvent, ils sont muets cliniquement ; leur découverte est fortuite, généralement à l'occasion d'un examen radiologique systématique.

Parfois pourtant, ils provoquent certains signes fonctionnels :

- soit des signes d'irritation bronchique : petite toux sèche, expectoration banale, hémoptysie de faible abondance,

- soit des douleurs à type de douleur thoracique unilatérale ou de point de côté,

- soit encore une légère dyspnée d'effort.

Dans quelques cas cependant, mais c'est tout à fait exceptionnel et ce n'est peut-être qu'une simple coïncidence, la symptomatologie révélatrice est plus importante : il peut s'agir d'épisodes bronchitiques à répétition ou même de pneumopathie aigue et fébrile.

Enfin, en règle générale, la tumeur évolue silencieusement pendant de nombreuses années. Ce n'est que lorsqu'elle atteint une dimension volumineuse qu'elle donne lieu à des signes de compression bronchique avec atélectasie et risque de suppuration pulmonaire.

Quant aux signes généraux, ils sont presque toujours absents. Quelques malades se plaignent de fatigue et d'amaigrissement mais l'hamartochondrome est-il vraiment en cause ?

D'un point de vue radiologique, il s'agit d'une opacité ronde en général, isolée, intrapulmonaire, dense, à contours nets, bien limités et ponctuée parfois de calcifications.

Tous les examens biologiques complémentaires sont normaux. Parmi les méthodes instrumentales d'investigation, la bronchoscopie avec aspiration bronchique doit être pratiquée mais tire son seul intérêt du diagnostic différentiel avec les tumeurs malignes.

2) Les hamartochondromes endobronchiques :

Habituellement, ils provoquent une symptomatologie beaucoup plus bruyante que celle des hamartochondromes intraparenchymateux. Il s'agit de signes d'obstruction bronchique : toux, hémoptysies récidivantes, expectoration, dyspnée. Leur importance varie selon le degré de l'obstruction. L'évolution se fait généralement vers des troubles ventilatoires dus à l'atélectasie d'un segment pulmonaire ou de tout un lobe. Peuvent exister également une suppuration et des bronchectasies en amont, alors une fièvre élevée vient s'ajouter au tableau clinique. Il faut noter cependant qu'au tout début de l'évolution, il arrive souvent que les signes cliniques soient totalement absents ; c'est un examen radiologique systématique qui va là aussi être le point de départ d'investigations complémentaires. L'image radiologique est identique à celle de l'hamartochondrome intraparenchymateux avec parfois en plus un territoire pulmonaire atélectasié.

Les examens biologiques sont normaux.

La bronchoscopie, ici, présente plus d'intérêt que pour l'hamartochondrome intraparenchymateux. La lésion est parfois visible et sa biopsie facile, ce qui permet le diagnostic préopératoire.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1) Macroscopie :

L'hamartochondrome intrapulmonaire est une masse bien limitée, arrondie, souvent lobulée, habituellement de 1 à 5 cm de diamètre, parfois plus petite, parfois plus grosse, à surface lisse en général, de couleur gris jaunâtre ou rougeâtre. Sa consistance est ferme, soit légèrement élastique soit plus dure suivant l'importance de la composante cartilagineuse. Elle est recouverte d'une mince capsule fibreuse permettant ainsi une énucléation facile à l'intervention. Elle peut être pédiculée mais ceci est rare. Il ne semble pas exister de communication évidente avec le système bronchique voisin. Par ailleurs, le parenchyme pulmonaire environnant est souvent atélectasié.

A la coupe, la tranche de section est blanc nacré et saigne peu. Des travées conjonctives séparent des lobules parsemés de zones calcifiées ou ostéoïdes, ainsi que des formations kystiques remaniées.

L'hamartochondrome endobronchique présente à peu près les mêmes caractéristiques mais sa forme est souvent plus polypoïde, faisant saillie dans la lumière bronchique.

La vitesse de croissance de ces formations est variable. En général, elle est peu rapide et au cours d'examens radiologiques successifs, espacés de plusieurs mois ou années, on peut constater une légère augmentation de volume mais modérée. GLUCK et MOSER pensent aussi que la croissance de ces lésions se fait lentement, d'un mm ou moins en diamètre par an. Cependant, une croissance de un cm ou plus par an est possible. SCHIDT et JENSEN ont observé 22 hamartochondromes pendant une période de 1 à 18 ans : 9 d'entre eux se sont accrus de 5 fois la dimension des premiers clichés. CORAJOD et BERARD ont rapporté en 1952 un cas où la tumeur a doublé de volume en 15 ans. BATESON a observé 45 sujets porteurs d'hamartochondrome pendant plus de six mois, 40 de ces tumeurs avaient augmenté de volume tandis que 5 étaient restées inchangées.

2) Histologie :

En général, l'hamartochondrome est limité en périphérie par une très fine capsule constituée de fibres de collagène. La partie interne est formée d'éléments épithéliaux et conjonctifs intriqués les uns dans les autres.

L'élément conjonctif est principalement représenté par des nodules cartilagineux, de taille variable, constitués de cartilage hyalin, élastique ou fibreux, souvent organisés en travées et limités par du tissu conjonctif commun.

Cependant, ce tissu conjonctif, peu vascularisé en général, parfois davantage et de manière anarchique, renferme, outre du tissu fibreux, adipeux, musculaire lisse, des cavités irrégulières, revêtues d'un épithélium cylindro-cubique de type bronchique. Cet élément épithélial est soit de type cylindro-cubique bas d'aspect embryonnaire, soit cylindrique haut à cils vibratiles et à épithélium pavimenteux stratifié.

Au centre des massifs cartilagineux, peuvent se trouver des calcifications et même une ébauche d'ossification. On peut rencontrer également dans cet ensemble, des îlots lymphoplasmocytaires, des bronchectasies, des kystes, des lésions inflammatoires.

En résumé, l'hamartochondrome est formé des constituants normaux du poumon mais répartis de manière anormale.

D'un point de vue histologique général, les hamartochondromes appartiennent au groupe des hétérotopies dysgénétiques spontanées c'est-à-dire que ce sont des tissus appartenant bien à la région où on les rencontre mais qui ont échappé à l'organisation de cette région et s'y trouvent en surplus. Rien dans leur structure n'évoque une idée de malignité. Quant à leur transformation maligne, elle est très contestée. Les observations dans la littérature en sont rares. Il faut parler cependant d'un cas de leiomyosarcome pulmonaire développé à partir d'un hamartochondrome chez un enfant de 22 mois, rapporté par CAVIN et ses coll. en 1958. Une première observation de ce genre avait été faite en 1947 par SIMON et BALLON. En 1967, HAYWARD et CARABASI rapportent le cas d'un cancer glandulaire développé auteur d'une zone de tissu cartilagineux bénin avec envahissement néoplasique d'un ganglion satellite.

Dans un de nos cas, un hamartochondrome de petite taille coexiste avec un carcinome bronchique indifférencié mais une coïncidence ne peut être exclue.

PATHOGENIE

Depuis plus de 40 ans, deux théories pathogéniques s'affrontent, d'une part une théorie inflammatoire, d'autre part une théorie dysembryoplasique ; aujourd'hui encore, il est difficile d'être catégorique sur une origine unique de l'hamartochondrome.

1) Théorie inflammatoire :

C'est CHIARI qui le premier a proposé cette explication. L'hamartochondrome naîtrait à la suite d'une inflammation chronique du tissu conjonctif de la paroi bronchique.

En 1927, HAMMER soutient cette même théorie ; FAVRE, BERAUD et leurs coll. la reprennent ensuite. L'hamartochondrome serait donc une formation acquise. Sous l'influence de perturbations locales, inflammatoires ou irritatives, la substance fondamentale conjonctive se transformerait en cartilage, par un processus de métaplasie.

La présence dans certains cas de capillaires sanguins dilatés, d'îlots lymphoplasmocytaires, de bronchectasies ainsi que de plages de tissu scléreux tendrait à confirmer cette théorie. En 1952, MEYER et DELARUE publient une observation d'hamartochondrome endobronchique dont ils attribuent l'origine à une métaplasie tissulaire à point de départ inflammatoire.

En 1962, LAUMONIER et coll. rapportent un cas d'hamartochondrome développé dans une caverne tuberculeuse. L'examen histologique montre un aspect de métaplasie chondroïde progressive indiscutable.

Dans un même ordre d'idée, ROUJEAU présente une observation d'hamartochondrome développé dans un parenchyme pulmonaire remanié par une tuberculose chronique. Différentes autres associations lésionnelles ont été aussi décrites : hamartochondrome et cancer pulmonaire, hamartochondrome et pneumopathie huileuse.

2) Théorie dysembryoplasique :

C'est elle qui, actuellement, est le plus en faveur.

JAEGER, en 1934, la défendit contre la théorie inflammatoire. D'après elle, l'hamartochondrome est congénital ; il est du à un arrêt dans le

processus normal de développement d'un bourgeon bronchique suivi d'un nouveau départ. JAEGER considère l'inflammation fréquemment rencontrée au niveau de l'hamartochondrome « comme une manifestation secondaire et non comme une cause ».

GALY, bien que n'excluant pas totalement l'idée d'une production acquise, donne la définition suivante : l'hamartochondrome résulte « d'un trouble du développement d'un bourgeon bronchique évoluant de façon atypique, soit dans la paroi d'une grosse bronche, soit dans le parenchyme pulmonaire après avoir perdu tout contact avec l'arbre bronchique ».

Cette théorie permet d'expliquer le caractère bien limité de l'hamartochondrome donc sa facilité d'énucléation, la lenteur de sa croissance, et d'un point de vue histologique, l'étroit agencement des éléments épithéliaux et des éléments conjonctif.

3) 3e théorie :

Cette dernière théorie appartient à ROUJEAU. Elle est soutenue par d'autres auteurs et tend à respecter les deux conceptions précédentes. D'après ROUJEAU, les hamartochondromes acquis et les hamartochondromes congénitaux seraient deux tumeurs différentes. Seules, les tumeurs congénitales devraient être appelées hamartochondromes. Il propose même pour les tumeurs acquises le nom de « pseudochondrome métaplasique ». La formation des « vrais hamartochondromes » nécessiterait « des conditions biologiques particulières encore inconnues ».

ROUJEAU insiste sur l'importance de l'étude de la vascularisation de ces formations tumorales. « La persistance au sein du tissu tumoral de structures vasculaires de type organique serait un élément en faveur de l'origine acquise ». Dans les hamartochondromes congénitaux, au contraire, la vascularisation serait de type anarchique.

DIAGNOSTIC

1) Positif :

Puisque la plupart des hamartochondromes pulmonaires sont asymptomatiques, le problème diagnostique reste celui d'une opacité radiologique ronde, intraparenchymateuse, solitaire. Certains auteurs, en particulier, C. MOLINA d'une part, C. DEMAY d'autre part, ont insisté sur des aspects radiologiques spécifiques à ces tumeurs, pouvant ainsi permettre un diagnostic préopératoire.

L'argument majeur est celui des calcifications. Si elles sont de petite taille, elles évoquent plutôt une lésion maligne. Par contre, quand la calcification est massive et se présente à l'intérieur de la lésion, soit en amas, soit en arc ou encore bordante, la bénignité est à peu près certaine et le diagnostic d'hamartochondrome à évoquer en premier. Cependant il faut reconnaître qu'il existe des hamartochondromes sans calcifications et des lésions malignes avec calcifications. Une statistique de O'KEELE portant sur 207 pièces opératoires permet de prouver la présence de calcifications dans 13 % des lésions malignes et 50 % des lésions bénignes. Parmi ces dernières, 32 % appartiennent aux granulomes (surtout tuberculeux) et 28 % aux hamartomes.

D'autres caractères radiologiques sont également évoqués, ils sont tous très discutables et nous ne ferons que les citer :

- le siège de la lésion : la localisation prédominante de l'hamartochondrome semble bien être la moitié antérieure du thorax mais beaucoup d'autres lésions peuvent occuper cette situation ;

- la netteté des contours de l'image et sa forte densité : en fait, c'est plutôt un argument en faveur d'une lésion bénigne qu'en faveur uniquement de l'hamartochondrome ;

- l'absence de signes radiologiques associés : les hamartochondromes sont rarement multiples mais l'association de l'hamartochondrome à une autre lésion peut exister ;

bactériologique (obs. 4 et 5) et les antécédents pulmonaires (obs. 7) peu-

- la vitesse de croissance de la lésion sur des clichés successifs : en général, l'hamartochondrome augmente peu de volume au cours des années. Mais des cas de croissance rapide comme pour une lésion maligne ont été rapportés.

A part l'étude attentive de l'image radiologique, les autres examens complémentaires n'apportent pas davantage d'éléments de certitude ; ils sont toutefois utiles au diagnostic différentiel.

Dans le cas de l'hamartochondrome endobronchique cependant, la bronchoscopie avec biopsie peut seule parfois faire le diagnostic.

2) Différentiel :

Nous ne donnerons ici que les diagnostics différentiels les plus fréquents. Pour avoir une idée plus complète de la question, il suffit de se reporter aux tableaux I et II des pages 5 et 7

a) **Les hamartochondromes intraparenchymateux :**

- avec les tumeurs bénignes :

  tuberculome,
  kyste bronchogénique,
  tumeurs vasculaires,
  adénopathies sous-pleurales,
  kyste hydatique ainsi que toutes les autres lésions parasitaires,
  infarctus pulmonaire,
  lésions pneumoniques,
  chancre de primo-infection,
  mycoses pulmonaires,
  nodule de pneumoconiose,
  abcès chronique du poumon,
  hamartome lymphovasculaire ;

- avec les tumeurs malignes :

  carcinome bronchique primitif,
  métastase solitaire d'un cancer viscéral,
  sarcome pulmonaire,
  mésothéliome.

b) **Les hamartochondromes endobronchiques :**

- avec les tumeurs bénignes :

  épistome,
  adénome,
  lipome,
  fibrome,

angiome,

chondrome pur,

ostéochondrome pur,

myoblastome - hémangiome ;

- avec les tumeurs malignes :

  carcinome bronchique.

Quelquefois, la recherche des antécédents personnels du malade oriente valablement le médecin mais une tuberculose antérieure n'implique pas automatiquement tuberculome. Bien plus, chez deux de nos malades personnels, des B.K. ont pu être mis en évidence par la culture en l'absence de toute autre image pathologique (obs. 4 et 5).

Par contre, l'existence de clichés radiologiques anciens est toujours d'une grande valeur.

D'un point de vue histologique, l'hamartochondrome, en général, est facile à reconnaître. Parfois pourtant, la distinction avec un chondrome pur est difficile. Le chondrome, en réalité, se distingue par le fait que son unique élément constitutif est le tissu cartilagineux. De plus, il est rarement primitif et dans le cas d'une forme secondaire, le foyer d'origine ne fait pas de doute.

Par ailleurs, dans les très rares formes d'hamartochondromes endobronchiques, le diagnostic peut se poser avec les carcinoïdes et les autres tumeurs endobronchiques bénignes ou à malignité atténuée exceptionnelles.

Nous voyons donc que le diagnostic préopératoire d'hamartochondrome est quasiment impossible. Seule la thoracotomie avec exérèse et examen anatomopathologique extemporané de la lésion affirmera le diagnostic. Une biopsie transpariétale à l'aiguille a été proposée par MENGLINI qui éviterait ainsi la thoracotomie, mais en raison des difficultés de technique et des risques d'accidents, cette méthode est rarement pratiquée à l'heure actuelle.

COMMENTAIRES SUR NOS OBSERVATIONS

1) Circonstances de découverte :

Notre hamartome et nos hamartochondromes ont tous été découverts fortuitement à l'occasion d'examens radiologiques pulmonaires systématiques.

Sept hommes sont atteints pour une seule femme.

L'âge de survenue le plus souvent rencontré se situe autour de 40 ans.

Ce sont donc là des circonstances de découverte très habituelles.

2) Localisations :

Si cinq hamartochondromes sont intraparenchymateux et de localisation banale (cependant toujours dans la partie antérieure du thorax), deux hamartochondromes ont une localisation plus originale.

D'une part, l'hamartochondrome de l'observation n° 1 : il est médiastinal, en position sous-pleurale et siège au-dessus de la veine cave supérieure, ne présentant aucune connexion bronchique ou vasculaire.

D'autre part, l'hamartochondrome de l'observation n° 8 : il est intrascissural et se situe à la partie basse de la grande scissure entre le lobe moyen et le lobe inférieur. Il est très adhérent à la face antérieure du lobe inférieur alors que très facile à cliver du diaphragme.

3) Diagnostics évoqués :

Devant le contexte clinique particulier à chaque observation, le diagnostic préopératoire d'hamartochondrome n'est évoqué que dans deux observations (obs. 1 et 2).

Par trois fois, nous pensons plutôt à une lésion tuberculeuse (obs. 3, 4 et 5) du type tuberculome surtout dans les obs. 4 et 5, en raison des cultures sur milieu de Loewenstein positives et même d'une inoculation au cobaye positive.

Enfin, les observations 6 et 8 évoquent davantage un processus tumoral malin qu'une lésion bénigne.

Pour l'observation n° 9, aucun diagnostic précis n'est formulé et le diagnostic fort probable de l'observation n° 7 reste encore à prouver.

Ainsi, une fois de plus est démontrée la difficulté du diagnostic d'hamartochondrome par la seule clinique, même en s'aidant d'examens complémentaires indispensables.

4) Confirmation anatomopathologique :

L'examen histologique de chaque pièce opératoire permet sans aucun doute d'affirmer le diagnostic d'hamartochondrome dans sept cas et celui d'hamartome dans un cas, l'élément cartilagineux étant ici absent.

5) Lésions associées et hypothèses pathogéniques :

Dans trois de nos observations existent des lésions associées à l'hamartochondrome.

Observation n° 2 : l'examen de la pièce opératoire révèle du même côté que l'hamartochondrome mais au niveau du lobe supérieur, un petit ostéome de la taille d'une lentille, situé sur la corticalité, entouré de parenchyme pulmonaire remanié par une pneumonie réticulée hypertrophique. L'hamartochondrome est situé, lui, au niveau du lobe inférieur.

Observation n° 6 : nous nous trouvons devant un malade porteur à la fois :

- d'une tuberculose pulmonaire bilatérale ulcéro-nodulaire prédominant aux sommets ;

- d'un carcinome bronchique indifférencié du lobe inférieur gauche avec métastases ;

- d'un hamartochondrome du lobe inférieur gauche, situé à distance de l'epithelioma, totalement insoupçonné devant la clinique, découverte d'autopsie.

Observation n° 7 : le malade a des antécédents tuberculeux. Il présente une importante déformation thoracique, sûrement d'origine pottique. Au moment de l'exérèse de l'hamartochondrome, est découverte une poche de pyothorax située dans la gouttière postérieure, passée jusqu'alors totalement inaperçue. Cette poche de pachypleurite, sans doute en rapport avec l'abcès pottique contient un caseum tuberculeux très ancien.

La présence dans deux cas de l'association tuberculose hamartochondrome nous amène à exposer dès maintenant les observations 4 et 5 qui posent également ce problème. Ensuite seulement, nous aborderons une discussion pathogénique sur l'ensemble de nos observations.

Les observations 4 et 5 sont à peu près similaires du point de vue de leur particularité.

Les deux sujets n'ont ni l'un ni l'autre d'antécédents pulmonaires ou tuberculeux.

Les signes fonctionnels sont quasi inexistants.

L'image pulmonaire radiologique de découverte systématique se résume à une opacité ronde solitaire.

Les bacilloscopies sont négatives à l'examen direct.

Mais dans un premier cas, deux cultures sur milieu de Loewenstein sont positives et dans le second cas, une culture est positive ainsi que l'inoculation au cobaye.

Ces deux sujets sont mis au traitement antituberculeux, le premier pendant huit mois, le second pendant neuf mois. A signaler que dès la mise en route de cette thérapeutique, toutes les cultures deviennent négatives.

Malgré le traitement, l'image radiologique pulmonaire demeure inchangée.

L'exérèse chirurgicale est alors décidée dans les deux cas.
Obs. n° 4 : il n'existe d'autre lésion qu'une formation tumorale ayant tous les caractères d'un hamartochondrome.

Obs. n° 5 : il en est de même ; pas d'autre lésion que l'hamartochondrome.

Le traitement spécifique est arrêté dans les deux cas. Les suites opératoires sont bonnes.

Le premier malade n'a été suivi, malheureusement que pendant six mois après l'intervention, par contre, nous avons un recul de neuf ans pour la seconde malade. Il n'y a pas eu de rechute de la « tuberculose », le dernier examen clinique était satisfaisant.

Que penser, tout d'abord, de ces deux observations ?

Deux hypothèses s'offrent à nous :

1) **1re hypothèse :** il s'agirait de la coexistence d'une tuberculose pulmonaire sans lésions radiographiques visibles, et d'un hamartochondrome. La poursuite d'un traitement spécifique pendant huit mois d'une part, neuf mois d'autre part, expliquerait la négativation des bacilloscopies sur les cultures et l'absence de lésions tuberculeuses à l'examen histologique de la pièce opératoire.

2) **2e hypothèse :** l'hamartochondrome se serait développé à partir de séquelles d'une tuberculose pulmonaire ancienne, inconnue du malade, restée à l'état quiescent.

Quelle que soit l'hypothèse envisagée, la présence dans quatre de nos observations, soit de cultures sur Loewenstein positive (obs. 4 et 5), soit de lésions anatomiques tuberculeuses associées (obs. 6 et 7) pose la question d'une corrélation possible entre tuberculose et hamartochondrome. Plusieurs auteurs l'ont déjà mentionnée, faisant état dans certains cas de la coexistence fréquente d'une tuberculose et d'un hamartochondrome, dans d'autres cas considérant l'hamartochondrome comme développé à partir de la lésion tuberculeuse, rejoignant ainsi les partisans de la théorie pathogénique inflammatoire.

Citons, à ce sujet, le cas rapporté par BERGH et coll. d'un hamartochondrome développé au sein d'un processus tuberculeux en activité. Par

ailleurs, LAUMONIER et coll. présentent un cas d'hamartochondrome développé dans une caverne tuberculeuse. ROUJEAU, également, rapporte une observation d'hamartochondrome situé au sein d'un parenchyme pulmonaire remanié par une tuberculose chronique.

En ce qui concerne nos observations personnelles 4, 5 et 7, le contexte vent nous permettre d'évoquer au moins pour ces trois cas, une origine inflammatoire à l'hamartochondrome. En effet, le remaniement inflammatoire provoqué par la lésion tuberculeuse a pu être un facteur prédisposant à la naissance de l'hamartochondrome. Toutefois, la simple coïncidence ne peut être exclue.

Pour l'observation n° 6, il semble difficile de trouver un lien de cause à effet entre l'hamartochondrome et la tuberculose pulmonaire. Les lésions tuberculeuses sont situées nettement en dehors du territoire de l'hamartochondrome et le malade ne possède aucun passé tuberculeux. Cette observation retiendra cependant davantage notre attention car aux deux lésions déjà citées s'ajoute un epithelioma bronchique.

De telles associations, tuberculose et hamartochondrome dont nous avons précédemment parlé, carcinome et hamartochondrome, ne sont pas exceptionnelles mais l'originalité ici provient du fait que ces trois lésions soient réunies chez un même malade. La présence de l'epithelioma pose le problème de la dégénérescence maligne de l'hamartochondrome. Notre observation permet et même impose d'envisager cette hypothèse. Bien sûr, nous savons que cette dégénérescence est exceptionnelle ; rappelons cependant le cas d'évolution maligne de SIMON et BALLON, publié en 1947. De même, plus récemment, un cas de leiomyosarcome pulmonaire développé à partir d'un hamartochondrome rapporté par CAVIN et coll.

Un cas similaire à notre observation a été publié en 1956 par MOLNAR et ses coll. dans une revue médicale suisse. Il s'agissait d'un hamartochondrome suspecté devant la clinique et surveillé depuis trois ans. Surviennent des signes de malignité concordant avec une modification de l'image radiologique. Le malade meurt. La vérification anatomique révèle un hamartochondrome juxtaposé à un carcinome à petites cellules. L'hypothèse de transformation maligne est formulée. Mais l'examen histologique approfondi des deux tumeurs, et en particulier la constatation de l'absence de signes de malignité au sein de l'hamartochondrome conduisent à éliminer cette hypothèse.

Nous pensons qu'il en est de même pour notre observation. L'hamartochondrome ne présente aucun signe de malignité, il est situé à distance du processus cancéreux qui indéniablement, avec la tuberculose, est responsable des signes cliniques. En définitive, nous sommes selon toute vraisemblance en présence de trois lésions indépendantes les unes des autres, survenues chez un même sujet.

Terminons par l'observation n° 2 où se trouvent associés au niveau du même poumon gauche mais dans deux lobes différents, un ostéome et un hamartochondrome. Apparemment, il ne semble pas exister de relation entre ces deux lésions. L'ostéome est situé dans un parenchyme pulmonaire remanié par une pneumonie réticulée hypertrophique avec laquelle il a peut-être une origine inflammatoire commune, mais pouvons-nous pour autant extrapoler au sujet de la formation de l'hamartochondrome ? Nous ne le croyons pas.

Semblable association, ostéome-hamartochondrome, à notre connaissance, n'a été mentionnée par aucun auteur jusqu'ici.

6) Traitement :

Etant donné l'incertitude du diagnostic préopératoire d'une tumeur solitaire ronde du poumon, même si le diagnostic d'hamartochondrome est très vraisemblable, l'exérèse chirurgicale doit être faite obligatoirement.

On pratique le plus souvent une énucléation simple de la lésion mais il est nécessaire parfois d'effectuer une lobectomie ou même une pneumonectomie suivant la grosseur de la tumeur.

A l'heure actuelle, les progrès de la chirurgie thoracique sont tels qu'ils permettent d'envisager une thoracotomie sans hésitation lorsqu'elle n'est pas contre-indiquée par une affection associée. Les suites opératoires immédiates sont presque toujours favorables. A plus long terme, la guérison est totale dans la plupart des cas.

Sept de nos malades sur neuf ont été opérés et l'on peut considérer que six d'entre eux sont vraiment guéris. Mr. H.., obs. n° 3, par contre, garde une séquelle grave de son intervention thoracique, une névralgie intercostale rebelle aux thérapeutiques habituelles.

Deux sujets n'ont donc pas été opérés. Tout d'abord Mr. A....., obs. n° 6, l'hamartochondrome était inconnu et le carcinome trop avancé dans son évolution pour permettre une intervention chirurgicale. Enfin Mr. M...., obs. n° 9, qui refuse l'opération ; nous suivons ce malade depuis 1954, l'opacité ronde pulmonaire a sensiblement augmenté de volume mais aucun signe de malignité n'est survenu jusqu'à maintenant.

CONCLUSIONS

Nous rapportons dans cette thèse huit observations personnelles d'hamartome et d'hamartochondromes pulmonaires, anatomiquement confirmés. Nous y adjoignons celle d'un hamartochondrome très probable, non confirmé anatomiquement.

Deux hamartochondromes sont de localisation rare :

- un hamartochondrome médiastinal,
- un hamartochondrome intrascissural.

La présence, chez deux malades porteurs d'un hamartochondrome, de bacilloscopies positives à la culture alors qu'il ne semble exister aucune lésion tuberculeuse du parenchyme pulmonaire, celle de lésions tuberculeuses associées chez deux autres, retiennent particulièrement l'attention.

L'un de ces sujets présente en même temps qu'une tuberculose un carcinome bronchique. Chez un autre, l'hamartochondrome est associé à un ostéome pulmonaire.

L'existence de stigmates bactériologiques ou anatomiques de tuberculose chez quatre sur huit de nos cas confirmés par l'intervention ou l'autopsie, nous incite à remettre en question la pathogénie dysembryoplasique univoque des hamartochondromes pulmonaires.

La coexistence dans un cas d'un carcinome bronchique indifférencié ne contredit pas la bénignité classique de ce type de lésion mais le traitement chirurgical doit rester la règle en raison de l'incertitude habituelle du diagnostic.

BIBLIOGRAPHIE

1. — ALBRECHT E.V.
Leber hamartoma. Verhandl d. deutsch Gesellsch. 1904, vol. 7, P. 157.

2. — ASSIMIS N.
A propos des hamartomes pulmonaires (Mémoire pour le titre d'assistant étranger), Paris 1956.

3. — BERARD J., CORAJOD.
Hamartochondrome évoluant depuis 15 ans. Exérèse. J. Fr. Méd. Chir. Thor. 1952, n° 5, p. 427-28.

4. -- BERGERO J.
Hamartochondromes broncho-pulmonaires. Thèse Bordeaux 1960.

5. — BLEU.
Bull. Soc. Anat. Paris 1847, 22, p. 408.

6. — BLEYER J.M., MARKS J.H.
Tuberculomes et hamartomes du poumon. Etude comparée de 66 cas prouvés. Amer. J. Roentgen, juin 1957, n° 6, p. 1013-22.

7. — CAVIN E., MASTERS J.H. et MOODY J.
Hamartome du poumon. J. Thor. Surgery, juin 1958, 35, n° 6, p. 816-820.

8. — CHIARI.
Prager Med. Wochenscher 1883, 8, p. 407-99.

9. — DEBRE et coll.
Hamartochondromatose bronchique. Presse Médicale, juin 1957, p. 1181-84.

10. — DELARUE.
Tumeurs humaines. Histologie-diagnostic. Masson-Maloine. Paris 1968.

11. — FAVRE, PALLASSE, ROUBIER, GUICHARD.
Formations nodulaires du poumon à tissus multiples. J. de Méd. Lyon 1935, p. 783.

12. — FELSON B.

Thoracic calcifications. Diseases of the chest. Chicago oct. 1969.

13. — GALY.

Images arrondies intrathoraciques. Rev. du Prat. mai 1964, n° 15.

14. — GALY P., SOURNIA J.C., TOURAINE R., BAILLY.

Hamartomes bronchiques et pulmonaires. Lyon médical, fév. 1953, n° 7, p. 137-39.

15. — GLUCK M.C., MOSER K.M.

Hamartoma of the lung presenting as a mediastinal mass. Am. Revue resp. Dis. Août 1968, 98, n° 2, p. 281-86.

16. — ISRAEL-ASSELAIN, CHEBAT J.

Les foyers ronds isolés du parenchyme pulmonaire. Gaz. Méd. 1966, p. 10-11.

17. — JAEGER L.

Contribution à l'étude des hamartomes pulmonaires. Thèse Zurich 1934.

A propos de quelques cas d'hamartomes pulmonaires. Ann. d'anat. path. 1935, p. 811.

18. — JOSPIN, LOBE, GALLOREC et BORARD.

Hamartome du pédicule pulmonaire. J. Fr. Méd. du Thorax. Avril 1968.

19. — JOSPIN G., LASSURE P. et ODENT P.

Deux hamartochondromes de localisation inhabituelle. Société Médicale de Passy. 1968.

20. — KEELE O. et ses coll.

Calcifications in solitary nodules of the lungs. Amer. Jour. Roentgen 77 : 1023-1957.

21. — KEERS R.Y., SMITH F.A.

Un cas d'hamartome multiple pulmonaire d'un type inhabituel. Brit. J. Dis. Chest, oct. 1960, n° 4, p. 349-52.

22. — KOUTRAS Ph. et ses coll.

Hamartoma of the lung. Amer. J. of Thor. and cardiovasc. Surg., 1971, vol. 61, n° 5.

23. — LAUMONIER P., MONNAYOU et coll.

A propos de deux hamartochondromes pulmonaires. Discussion sur leur origine. J. Fr. Méd. Chir. Thor. Nov.-déc. 1962, n° 7, p. 769-77.

24. — LAVAL P., PAYAN H.

Coexistence d'une pneumopathie huileuse et d'un hamartome sous-pleural. Sem. hôp. Paris, sept. 1952, n° 72, p. 2913-15.

25. — LEBERT.

Physiologie pathologique. Ed. Baillère, Paris 1845, II, p. 213-15.

26. — MEYER, DELARUE, MONOD, RAUGEL.

Tumeur bénigne de la bronche gauche traitée par bronchotomie après biopsie extemporanée. J. Fr. Méd. Chir. Thor. 1952, 6, p. 182-88.

27. — MOLINA C., HOUEL J., MUSSINI J., MEDIONI B.

Hamartochondromes intrapulmonaires. Presse Médicale mai 1962, 70, n° 25, p. 1269-1272.

28. — MOLNAR J., JUHASZ J., BIKFALVI A.

Présence simultanée d'un hamartochondrome du poumon et d'un cancer bronchique. Schweiz. med. Wsch. Nov. 1956, 86, n° 46, p. 1310-11.

29. — NEGRE E., MARTIN G., LOUBATIERES R.

Les chondrohamartomes pulmonaires. Le poumon, janv. 1954, 10, n° 1, p. 5-17.

30. — PORRAS T., RADICE J.C.

Hamartoma pulmonar. Lobectomia. Prensa Med. Arg. août 1961, 48, n° 34, p. 2368-70.

31. — RENAULT et coll.

Etude immunologique originale d'un cas d'hamartome lympho-vasculaire du médiastin. Jour. Fr. Méd. Chir. Thor. 25/4-4/4 1971.

32. — ROY et coll.

Hamartome lymphovasculaire médiastinal. Jour. Fr. Méd. Chir. Thor. 25/4-4/4 1971.

33. — ROUJEAU J.

Hamartochondrome bronchopulmonaire. Revue Tuberc. Sept.-oct. 1961, n°s 9-10, p. 991-1001.

34. — SANTY P., GALY P., TOURAINE R.

Hamartochondromes bronchiques et pulmonaires. J. Fr. Méd. Chir. Thor. 1953, 7, n° 4, p. 329-45.

35. — SIMON M.A., BALLON H.C.

An unusual hamartoma. J. Thor. Surg. 1947, 16, p. 379.

36. — TIBI J.

Hamartochondromes pulmonaires. Thèse Paris 1959.

37. — TRAN-VAN-LOC.

Hamartochondromes intrapleuraux. Thèse Paris 1965.

38. — VERGA.

Chondrome du poumon. Pathologia genova 1932, 24, n° 483.

TABLE DES MATIÈRES

I. — INTRODUCTION 1

II. — HISTORIQUE 3

III. — FREQUENCE - STATISTIQUES 6

IV. — OBSERVATIONS 11

V. — LOCALISATION DANS LE POUMON 34

1) Les hamartochondromes intrapulmonaires 34

2) Les hamartochondromes endobronchiques 35

3) Les localisations rares 36

VI. — ETUDE CLINIQUE 37

1) Les hamartochondromes intrapulmonaires 37

2) Les hamartochondromes endobronchiques 38

VII. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE 39

1) Macroscopie 39

2) Histologie 39

VIII. — PATHOGENIE 41

1) Théorie inflammatoire 41

2) Théorie dysembryoplasique 41

3) 3^{e} théorie 42

IX. — DIAGNOSTIC 43

1) Positif 43

2) Différentiel 44

X. — COMMENTAIRES SUR NOS OBSERVATIONS 46

1) Circonstances de découverte 46

2) Localisations 46

3) Diagnostics évoqués 46

4) Confirmation anatomopathologique 47

5) Lésions associées et hypothèses pathogéniques 47

6) Traitement 50

XI. — CONCLUSIONS 51

XII. — BIBLIOGRAPHIE 52

IMPRIMERIE P. GAUME - MOULINS